Année 1972 *N°*

UNIVERSITE PARIS-SUD

FACULTE DE MEDECINE PARIS-SUD

23

THESE
pour le
DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Jean-Claude RUET

NE LE 27 DECEMBRE 1940 A EGREVILLE (SEINE ET MARNE)

INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

Présentée et soutenue publiquement le *1972*

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'EVOLUTION SPONTANEE DES COMMUNICATIONS INTER-VENTRICULAIRES.

(A PROPOS DE 275 CAS)

PRESIDENT : MONSIEUR JEAN-PAUL BINET, PROFESSEUR.

Editions de l'AGEMP

8 rue Dante Paris Ve

Année 1972 *N°*

UNIVERSITE PARIS-SUD

FACULTE DE MEDECINE PARIS-SUD

THESE
pour le
DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Jean-Claude RUET

NE LE 27 DECEMBRE 1940 A EGREVILLE (SEINE ET MARNE)

INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

Présentée et soutenue publiquement le *1972*

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'EVOLUTION SPONTANEE DES COMMUNICATIONS INTER-VENTRICULAIRES.

(A PROPOS DE 275 CAS)

PRESIDENT : MONSIEUR JEAN-PAUL BINET, PROFESSEUR.

Editions de l'AGEMP

8 rue Dante Paris Ve

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A Paul

A ma femme

A mes Parents .

A Monsieur le PROFESSEUR Jean Paul BINET

qui m'a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse .

En témoignage de mon admiration.

A Monsieur le Docteur Pierre CORONE

qui m'a initié à la Cardiologie des enfants, m'a confié la réalisation de ce travail et a bien voulu me guider constamment de ses précieux conseils.

En témoignage de ma gratitude et de ma profonde admiration.

A Monsieur le Docteur Pierre COMBES

qui m'a initié à la Cardiologie des enfants, m'a confié la réalisation de ce travail et a bien voulu me guider constamment de ses précieux conseils.

En témoignage de ma gratitude et de ma profonde admiration.

A Madame Françoise DOYON de l' INSERM dont la contribution statistique a été indispensable à cette enquête .

A Monsieur le Docteur Serge GAUDEAU

A Monsieur le Docteur François GUERIN

A Monsieur le Docteur Pierre VERNANT

en remerciement de l'aide qu'ils m'ont apportée pour cette étude .

A mes maîtres d'Internat,

Monsieur le Professeur J.L.BEAUMONT
Monsieur le Docteur J.CATINAT
Monsieur le Docteur P. CORONE
Monsieur le Professeur CH. DUBOST
Monsieur le Professeur J. HAMBURGER
Monsieur le Docteur J. NOUAILLE
Monsieur le Professeur H. PEQUIGNOT

A mes maîtres d'Externat ,

Monsieur le Professeur Y. BOUVRAIN
Monsieur le Docteur P. BLANCHON
Monsieur le Professeur J. DELARUE
Monsieur le Professeur J. DI MATTEO
Monsieur le Professeur CH. DUBOST
Monsieur le Docteur A. GERBAUX
Monsieur le Professeur A. MATHIVAT

Qu'ils veuillent bien trouver ici l'expression de ma reconnaissance et de mon respectueux attachement .

INTRODUCTION

Il est communément admis que les communications interventriculaires, cardiopathies très fréquentes dans les premiers mois de la vie, sont plus rares à l'âge scolaire et exceptionnelles chez l'adulte. Comment expliquer cette raréfaction avec l'âge ? Celle-ci est-elle bien dûe à la mortalité tardive comme l'ont souligné certains auteurs ou, à l'inverse, ne doit-on pas faire intervenir d'autres modalités évolutives liées à la transformation des CIV au cours des années ? Telle est la question à laquelle nous tentons de répondre dans cette étude ; de sa réponse dépend l'attitude chirurgicale.

Si la raréfaction des CIV à l'âge adulte est admise par tous, les explications fournies par la littérature sont divergentes sinon contradictoires.

Aussi a-t-on pu invoquer :

1 - La mortalité tardive : dans la dernière estimation de CAMPBELL (mars 1971--14), 40 % des décès surviendraient avant l'âge de 30 ans, 80 % avant l'âge de 70 ans.

La mortalité serait dûe à l'insuffisance cardiaque et l'endocardite bactérienne (pour ABBOT 1936--(I), cette dernière était responsable de 37 % des décès).

2 - La bonne tolérance fonctionnelle : l'adulte n'ayant aucune tendance à consulter dans un centre hospitalier ni chez un cardiologue, nombre de souffles constatés lors des examens périodiques pouvant être mal interprétés, on conçoit alors que l'affection reste méconnue à cet âge (FRIEDBERG -- 30).

3 - La guérison : par fermeture spontanée du défaut septal, invoquée de plus en plus ces dernières années (YOKOYAMA -- (87) en faisant un mode évolutif quasi exclusif avec un chiffre de 90 %).

4 - L'avènement de l'antibiothérapie : celle-ci contribue certainement pour une part à accentuer la disparité entre le faible nombre d'a-

dultes qui ont survécu à l'infection bronchopulmonaire avant l'avénement des antibiotiques et le nombre élevé d'enfants franchissant aujourd'hui le cap critique grâce aux agents thérapeutiques actuels (KACHANER). La disparité de ces conceptions ne doit pas nous surprendre car ces enquêtes diffèrent par bien des caractères dont les trois principaux sont :

- la date de l'étude : ainsi l'avènement de l'antibiothérapie a-t-il bouleversé les statistiques de l'incidence Oslérienne et de sa léthalité.

- L'effectif étudié :

  1° - une étude portant sur une vaste population a tendance à sous-estimer le phénomène étudié quelqu'il soit du fait des conditions d'examen : contribution d'équipes médicales différentes, imprécision des carnets de santé, certificats de décès et rapports d'autopsie.

  2° - une étude portant sur un petit groupe à tendance à surestimer le fait étudié quelqu'il soit :

  - faible représentativité et l'extrapolation abusive qu'elle implique
  - conditions de recrutement particulière :
    . par la gravité (service de réalination infantile)
    . par l'âge :
    - difficulté si l'on part d'une population cardiologique, car on méconnait ainsi nouveaux-nés et nourrissons.
    - difficulté aussi si l'on part d'une population de "maternité" où l'on peut méconnaître certaines CIV muettes à la naissance.

- l'absence de classification hémodynamique : caractérise d'assez nombreuses publications, parfois même les CIV ne sont pas isolées mais s'associent à des lésions diverses ou entrent dans un complexe malformatif bien différent de la CIV. Leurs résultats sont alors difficilement interprétables.

Le but de cette enquête est l'étude du pronostic éloigné des CIV isolées. Cette étude est réalisée à partir de 275 dossiers constitués entre 1949 et 1968 à la consultation de cardiologie de l'hôpital des Enfants Malades, consultation créée par le Professeur R. Debré et le Professeur P. Soulié et assurée successivement par le Docteur O. Schweisguth, et les Docteurs J. Nouaille, P. Corone et F. Guérin.

Nous avons estimé qu'un délai d'observation de deux ans au minimum était nécessaire pour juger valablement de l'évolution. Ce délai définit notre population : il s'agit donc obligatoirement de CIV ayant passé le cap critique des deux premières années.

PLAN DE L'ETUDE

INTRODUCTION

Chapître I : Historique

Chapître II : Matériel et méthodes

Chapître III : Description de la population au premier examen

Chapître IV : Comportement des CIV avant 2 ans :

1) tolérance fonctionnelle

2) tolérance trophique

3) complications

4) mortalité

Chapître V : Etude du pronostic éloigné

1) tolérance fonctionnelle

2) tolérance trophique

3) complications

4) mortalité

5) données d'examen

CONCLUSION

Chapître 1 - HISTORIQUE

I - DONNEES THEORIQUES

1) Embryologie :

On ne saurait s'étonner de la fréquence des communications interventriculaires si l'on songe que la fermeture (à la fin de la sixième semaine de la vie foetale) de cette partie haute de la cloison qui va séparer deux ventricules primitivement situés en série et qui vont ensuite fonctionner en parallèle, exige la participation de 3 éléments d'origines totalement différentes.

a) Le volumineux septum inferius : musculaire qui de bas en haut va assurer la quasi-totalité de ce cloisonnement du coeur à l'étage ventriculaire.

b) la languette fibreuse qui va descendre des bourgeons endocardiques intermédiaires (assurant la séparation des orifices auriculoventriculaires mitral et tricuspidien) et former la pars membranacea.

c) la crête conale, margelle inférieure du conus, future crête supraventriculaire qui poussée en bas, à gauche et en arrière par le développement de ce conus va venir combler l'espace laissé libre entre les deux éléments précédents.

2) Anatomie

1) le siège de cette communication inter-ventriculaire, on le conçoit bien, concerne dans la majorité des cas, la portion membraneuse du septum inter-ventriculaire. Ainsi pour NADAS (64) :

- dans 90 % des cas, il concerne le septum membraneux à proximité de l'orifice aortique.
  - . antérieur, au dessus de l'éperon de Wolff (10 %)
  - . moyen, sous l'éperon de Wolff (70 %)
  - . postérieur, masqué par la valve septale de la tricuspide (10 %).

- dans 10 % des cas seulement, leur siège est musculaire et souvent multiple.

Pour Rowe et Mehrizi (72), 50 % des communications inter-ventriculaires du nouveau-né sont musculaires et basses.

Taille : elle va d'une tête d'épingle à la presque totalité du septum. En fait, leur définition ne peut valablement être exprimée que dans une conception hémodynamique : une communication interventriculaire est large lorsque son calibre est égal ou supérieur à la moitié du diamètre de l'orifice aortique.

2) le pourtour peut être :

- soit uniquement fibreux
- soit uniquement musculaire.

Le pourtour d'une large communication interventriculaire est à la fois fibreux sur une partie et musculaire ailleurs.

- le bord postéro-inférieur est longé à quelques millimètres de distance, par le faisceau du His qui chemine à la face droite du septum inter-ventriculaire avant de se diviser en ses deux branches.
- une hypertrophie musculaire de l'éperon de Wolff réduit, dans certains cas, le calibre del'infundibulum.

3) Evolution physiopathologique

C'est un leitmotiv que de souligner la mauvaise tolérance des communication-inter-ventriculaires chez le nourrisson et d'en faire l'une des causes essentielles de mortalité à cet âge.

On conçoit que le ventricule gauche qui dispose de deux voies d'éjection : l'aorte et la communication inter-ventriculaire, éjecte davantage dans celle des deux qui offre un flux sanguin la moindre résistance.

- Si la communication inter-ventriculaire est de petite dimension relativement à l'orifice aortique c'est elle qui offre la plus grande résistance : la quantité de sang appelée à la traverser ne sera pas bien grande et il n'en résulte que peu de dommages.

- Si la communication inter-ventriculaire est large, la résistance à l'éjection à travers cette communication inter-ventriculaire peut encore se trouver augmentée :

- par une sténose infundibulaire (attendue dans les cas de communication inter-ventriculaire liée à un développement insuffisant du conus).

- par le faible calibre des artérioles pulmonaires à la naissance. Là encore la quantité de sang propulsée à travers la communication inter-ventriculaire sera limitée.

Pour qu'une communication inter-ventriculaire devienne sévère il faudra donc 3 facteurs :

- qu'elle soit large
- qu'il n'y ait pas de barrage infundibulaire.
- que le lit artériel pulmonaire se soit "ouvert". Ouverture qui se fera d'autant moins vite et moins bien qu'il sera perfusé par le sang oxygéné provenant du ventricule gauche.

Si ces 3 facteurs se trouvent réunis, alors et alors seulement, la communication inter-ventriculaire peut entraîner cette surcharge vasculaire pulmonaire massive, éventuellement mortelle.

En fait, on sait que ces trois facteurs sont susceptibles de se modifier avec le temps ayant pour conséquence commune de limiter le shunt gauche droit et donc cette surcharge vasculaire pulmonaire.

- L'augmentation des résistances artérielles pulmonaires pourrait créer un véritable syndrome d'"Eisenmenger secondaire".

- la taille de la communication inter-ventriculaire peut : soit diminuer en valeur absolue (voire se fermer totalement) soit relativement au calibre de l'aorte qui augmente au cours de la croissance.

- la sténose infundibulaire de la chambre de chasse peut se développer avec l'augmentation du travail myocardique (GASUL 32), elle peut même inverser le shunt ventriculaire et créer un véritable "Fallot".

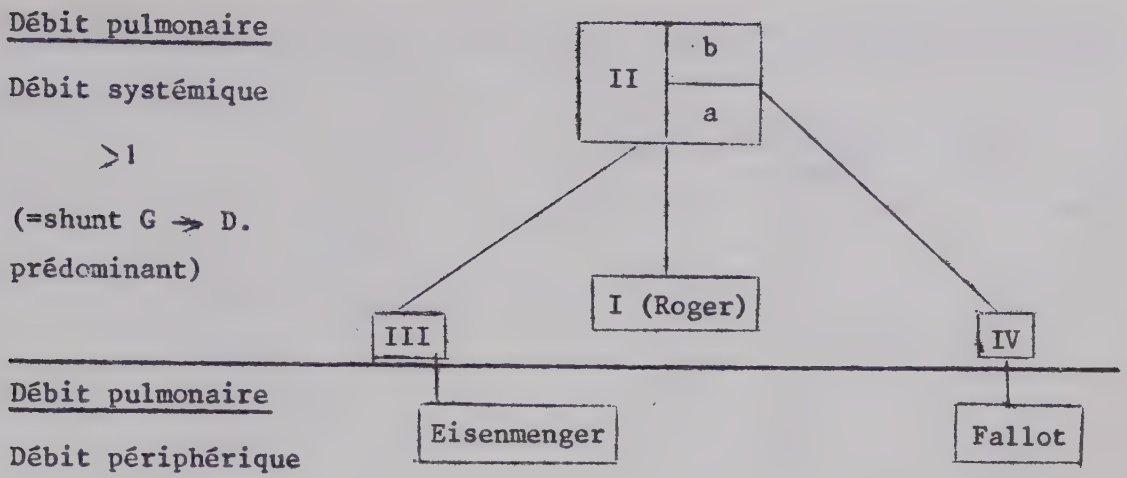


DIAGRAMME (n°1) REPRESENTANT LA SITUATION RELATIVE DES QUATRE GROUPES DE CIV ENTRE ELLES ET PAR RAPPORT A LA TETRALOGIE DE FALLOT ET AU COMPLEXE D'EISENMENGER. (D'après E.M.C. les C.I.V. : P. Corone, P. Vernant).
(cf. définition des groupes hémodynamiques p. 19)

II - DONNEES STATISTIQUES

Elles mettent en évidence une notion essentielle : la raréfaction des communications inter-ventriculaires avec l'âge.

1) Fréquence des C.I.V.

a) à la naissance : l'extimation minimale est de 1 à 2 pour 1000 naissances vivantes selon les auteurs.

FREQUENCE DES C.I.V. A LA NAISSANCE POUR 1 000 NAISSANCES VIVANTES

ANNEE	AUTEURS	C.I.V. POUR 1000 NAISSANCES VIVANTES
1955	OBER et MOORE 67	1,90
1955	RICHARDS et MERRITT 69	2,66
1959	CALGREN 12	1,70
1965	HOFFMAN 41	1,35
1966	KERRÈBIJN 50	3,30
1966	HAY 38	1,59
1966	MEHRIZI in ROWE et MEHRIZI 72	1,40
1967	MITCHELL 56	1,28
1971	KEITH, ROSE 49	1,00

TABLEAU 1

La sous-estimation est probable : elle est due au fait que nombre de communications inter-ventriculaire bien tolérées à la naissance ne comportant pas de shunt à ce stade initial, donc pas de souffle, sont ainsi méconnues et risquent de le rester si l'on admet la fréquence élevée de fermeture néo-natale (Hoffman, Rudolph 1965-41).

A l'âge scolaire : la fréquence de la communication inter-ventriculaire est située entre 0,63 et 1,06 pour 1000 : la disparition de la moitié des communications inter-ventriculaires constatées à la naissance s'expliquant par la mortalité infantile (en moyenne : 0;20 pour 1000 naissances vivantes (soit 10 % des C.I.V.) et la fermeture spontanée.

FREQUENCE DES C.I.V. CHEZ ENFANTS D'AGE SCOLAIRE

ANNEE	AUTEURS	C.I.V. POUR 1000 ENFANTS
1948	ROBINSON in HOFFMAN (42)	1,06
1952	MARESH " " (42)	1,00
1959	MORTON " " (42)	0,63
1963	MUSTACCHI et MILLER	0,87
1964	ROSE in Hoffman (63)	0,79
1966	ROSE et KEITH (71)	0,80
1966	MORTON in HOFFMAN (42)	0,57
1966	HAY 38	0,63

TABLEAU 2

A l'âge adulte : la communication inter-ventriculaire est extrêmement rare (Griffiths 1964 - 35), d'une part, elle est d'autre part bien tolérée.

Ainsi Keith et Rose (49) 1971, sur une série de 295 adultes suivis pendant 16 à 42 ans, n'observent que 3,5 % de décès comprenant les décès opératoires ; 80 % de leurs C.I.V. appartiennent au groupe I ou maladie de Roger.

Par ailleurs, une estimation anatomique chez l'adulte a pu être tentée à partir de séries d'autopsies dont la plus représentative semble être celle de YOKOYAMA (87) 1970, puisqu'elle comporte la totalité des autopsies pratiquées à l'institut médico-légal et dans les hôpitaux d'adultes japonais durant la même période : ainsi pour 56 582 autopsies 260 C.I.V. isolées, soit 0,30 pour 1 000.

HOFFMAN (42) trouve un chiffre semblable : 0,31 pour 1000, sur une population globale de 141 057 autopsies de tous âges, à laquelle il affecte un coefficient théorique de pondération de 75 % d'adultes.

BLOOMFIELD (8) ne découvre que 25 C.I.V. chez des sujets âgés de plus de 20 ans sur une série de 67 000 autopsies, soit : 0,37 pour 1000.

Quelques soient les réserves que l'on peut formuler à propos de la représentativité de ces séries autopsiques, ces chiffres témoignent néanmoins de la raréfaction considérable des C.I.V. à l'âge adulte.

Pour expliquer celle-ci, on peut retenir trois hypothèses :

- la mortalité infantile
- la guérison
- la transformation "hémodynamique" vers le Fallot ou l'Eisenmenger.

b) la mortalité des communications inter-ventriculaires.

La mortalité concerne essentiellement l'enfance comme le prouve la juxtaposition des taux de mortalité globale et de mortalité infantile :

MORTALITE POUR 100 C.I.V.			
ANNEE	AUTEURS	MORTALITE GLOBALE	MORTALITE ENFANCE
1959	CALGREN (12)	23	22
1965	HOFFMAN (41)	13	11
1965	WALKER (86)	2	2
1966	HAY (38)	16,4	16
1966	KACHANER (33)	8,8	7,6
1971	KEITH (49)	10,3	6,9
1971	CAMPBELL (grandes C.I.V.) (14)	21	délai moyen d'observation 6 ans

TABLEAU 3

En fait, la gravité des communications inter-ventriculaires se manifeste surtout au cours des deux premières années de la vie, avec un cap critique entre le 3ème et le 6ème mois, période marquée par les accidents broncho-pulmonaires pouvant précipiter une insuffisance cardiaque.

- la mortalité des C.I.V. se situe donc à cette période inférieure à 1 an et on peut évoluer en moyenne à 80 % des décès par C.I.V. le pourcentage des décès de C.I.V.dans la pemière année (cf. tableau 4).

DISTRIBUTION DES DECES DE C.I.V. AVANT L MOIS ET AVANT 1 AN (POUR 100 DECES DE C.I.V.)			
ANNEE	AUTEURS	POURCENTAGE DE DECES AVANT L'AGE D'UN MOIS	POURCENTAGE DE DECES AVANT L'AGE D'UN AN
1951	STIEFEL in HOFMAN (42)	28	71
1957	ZACHARIOUDAKIS (88)		90
1959	CALGREN (12)	65	87
1962	FISHER in HOFFMAN (42)		77
1964	HOFFHEINZ in HOFFMAN	41	80
1965	WALKER (88)		79
1967	KEITH, ROSE (48)	30	72

TABLEAU 4

Si ces chiffres sont disparates, ils témoignent en tous cas, de la quasi-totalité des décès dans l'enfance.

La cause du décès est due pour plus de 50 % à l'insuffisance cardiaque avec surinfection pulmonaire (Bloomfield (8) 1964). Les autres complications classiques, notamment l'endocardite bactérienne, n'occupent plus actuellement qu'une place minime comme nous le verrons.

Une remarque s'impose à propos des chiffres de Keith (49), ceux-ci concernent en effet deux populations différentes et le taux relativement élevé de la mortalité adulte ne semble pas lié ici directement à la C.I.V. mais proche de la mortalité du groupe d'âge considéré. A ce propos, SELZER 1951 (73), signale sur une série de 85 autopsies de C.I.V. avec hypertension artérielle pulmonaire, 46 décès (55 %) sans relation avec la C.I.V.

On peut donc admettre avec HOFFMAN la similitude des chiffres de mortalité globale (0,22 pour 1000 naissances vivantes) et de mortalité infantile (0,21 pour 1000 naissances vivantes) et conclure que la disparition des C.I.V. à l'âge adulte n'est pas le fait d'une mortalité tardive, mais répond à deux modalités évolutives :

- la fermeture anatomique ou "fonctionnelle".
- la transformation hémodynamique

c) Evolution hémodynamique

Nous ne citons ici que quelques chiffres récents, ces données étant développées dans le chapître IV qui constitue l'essentiel de ce travail.

1) la guérison par fermeture anatomique ou incomplète : si elle est actuellement considérée comme le fait évolutif majeur, son importance varie de façon considérable d'une étude à l'autre. Si NADAS (64) en 1968, estime que la fermeture complète concerne 4 % des C.I.V., Yokoyama (87) en 1970 avance un chiffre de 90 %. Toutefois, la majorité des auteurs s'accordent sur un taux aux alentours de 20 à 40 %.

KEITH (49) : 21 %

MITCHELL (56) : 35 %

2) les autres modifications hémodynamiques

Elles ne concernent que la C.I.V. avec shunt initialement important. Peuvent être exclues de ce chapître :

- les C.I.V. du groupe I : celles-ci n'évoluant jamais vers l'hypertension artérielle pulmonaire (Bloomfield 1964 (8), NADAS (1968 - 64), LUCAS 1961 (53), KAPLAN 1963 (47), HOFFMAN 1965 (41).

- les C.I.V. du groupe III : elles ne peuvent évoluer que vers le syndrome d'Eisenmenger avec le mauvais pronostic qui s'y attache.

Les 11 cas rapportés par KEITH (49) concernent en fait de jeunes nourrissons cathétérisés avant la maturation arériolaire (dans les 11 cas : chute des résistances pulmonaires en quelques mois).

- L'augmentation des résistances artérielles pulmonaires, ne survient que pour les C.I.V. comportant un shunt important et des pressions pulmonaires initialement élevées. L'estimation est ici encore variable selon les enquêtes. Le taux moyen de 10 % rapporté par KEITH (49) pour les larges C.I.V. avec hypertension pulmonaire, semble le plus fréquemment rapporté.

- La protection infundibulaire : décrite par GASUL (32) en 1957, cette modalité évolutive concerne les C.I.V. avec shunt initialement important.

Le taux moyen pourrait se situer aux alentours de 10 % (chiffre avancé par WALKER 1965 (86).

- L'évolution vers le Fallot est rarement soulignée : seul NADAS 1968 (64) propose un taux global de 5 %.

RESUME :

La fréquence des CIV est estimée à 2 pour 1000 naissances vivantes. Elle n'est plus que de 0,6 à 1 pour 1000 enfants à l'âge scolaire et exceptionnelle chez l'adulte.

La mortalité globale des C.I.V. est estimée à 10 % des C.I.V., soit à 0,22 pour 1000 naissances vivantes (Hoffman) : chiffre peu différent de la mortalité infantile : 0,21 pour 1000 naissances vivantes (80 % des décès ont lieu dans la première année). La mortalité tardive semble

donc exceptionnelle et la raréfaction des C.I.V. à l'âge adulte est due à :

- la fermeture (20 à 40 % de toutes les C.I.V.)
- la transformation hémodynamique :
  - . en Fallot (5 % de toutes les C.I.V. pour Nadas)
  - . en Eisenmenger (10 % des larges C.I.V. avec hypertension artérielle pulmonaire).

Chapître 2 - MATERIEL ET METHODES

L'enquête porte sur 275 enfants atteints de C.I.V. isolée et examinés à la consultation de Cardiologie de l'Hôpital des Enfants Malades.

Il s'agit d'enfants ayant été vus pour la première fois entre 1949 et 1968 :

- soit à la consultation elle-même : examen motivé par la découverte d'un souffle ou de troubles fonctionnels mineurs
- soit dans les services d'hospitalisation à l'occasion de troubles plus sévères : défaillance cardiaque, infections broncho-pulmonaires ou autres complications (il est probable que certains cas de détresse cardiorespiratoire dont l'état justifiait l'admission d'emblée dans un service de réanimation infantile échappaient à l'enquête).

A. On a recueilli de l'étude de ces dossiers :

- les caractères de la maladie
  - . de façon systématique au premier examen, au dernier examen
  - . lors de chaque date évolutive importante :
    - hospitalisation pour complications, étude hémodynamique
    - modification des données d'examen suggérant un changement de groupe hémodynamique;

Les différentes données d'examen : interrogatoire, signes physiques, radiologiques, hémodynamiques, ont été relevés et consignés sur des fiches ronéotypées dont les résultats ont été exploités à l'aide de l'ordinateur de l'unité de recherche statistique de l'INSERM.

1 - APPRECIATION DES ELEMENTS DE L'EXAMEN

1° l'interrogatoire des parents : n'ayant pu retrouver de circonstances étiopathogéniques significatives, on s'est attaché à préciser :

- l'existence et la fréquence des accidents bronchopulmonaires, en particulier durant les deux premières années.

- l'âge et les circonstances de découverte de la cardiopathie.

2° les signes fonctionnels : n'ont pas pu être précisés dans un certain nombre de cas, la tolérance fonctionnelle étant souvent difficile à exprimer objectivement chez les tous jeunes enfants ; chaque fois qu'elle a été possible, la codification de la N.Y.H.A. (New-York Heart Association) a été employée :

1 : vie normale

2 : enfant géné à l'effort

3 : enfant géné lors des moindres actes de la vie courante

4 : gêne permanente obligeant à l'alitement.

3° l'examen clinique : les conditions d'examen (l'hospitalisation ou consultation) et la date ont été précisées.

- le poids et la taille : ont été rapportés aux abaques établies par le centre d'Etude de l'Ecole de Puériculture de Paris : on a pu considérer qu'il existait ;

- une hypotrophie majeure au-dessous de la 2ème déviation standard (DS)

- une hypotrophie modérée entre la 2ème et la 1ère DS (entre - 2 et - 1 DS).

- une trophicité normale au dessus de - 1 DS.

- ont encore été recherchés :

- une déformation thoracique cotée de + à +++ selon la description de Davies, en distinguant cette forme très particulière de thorax des autres anomalies thoraciques (déformation asymétrique de la C.I.A., rachitisme, cyphoscoliose, etc ...)

- un signe de Harzer

- des signes de défaillance cardiaque droite :

- hépatomégalie (côtée en doigts)

- oedème des membres inférieurs.

- les signes d'auscultation ont été analysés :

  - le souffle systolique :

    - son intensité cotée de 0 à 6
    - le siège du maximum d'intensité
    - son irradiation

  - l'intensité du 2ème bruit au foyer pulmonaire
  - l'existence d'un dédoublement du 2ème bruit au foyer pulmonaire.

- parmi les signes diastoliques ont été distingués :

-le 3ème bruit de remplissage ventriculaire accentué ou souffle diastolique roulant entendu à l'apex (signe d'un shunt important)

- des souffles diastoliques de timbre aigu, plus doux et surtout situés à la base, au foyer pulmonaire. En l'absence de signes périphériques d'insuffisance aortique, ils traduisent une insuffisance pulmonaire ; succédant à un 2ème bruit pulmonaire claqué, ils évoquent fortement une hypertension artérielle pulmonaire.

4° l'examen radiologique : (dans la majorité des cas : scopie avec opacification barytée de l'oesophage) a été abordé par l'analyse :

- de l'arc moyen gauche et du calibre des artères mulmonaires dont la saille et l'expansion ont été cotées de + à +++
- de la vascularisation pulmonaire de + à +++
- la recherche d'une clarté périphérique et d'une hypertrophie auriculaire gauche complète l'examen radiologique.

5° les signes électrocardiographiques : ont été analysés de façon méthodiques par l'étude :

- du rythme : existence ou non de troubles du rythme paroxystiques.
- de l'axe de Q.R.S. chaque fois qu'il est calculable
- de l'existence ou non d'un bloc de branche droit ou gauche complet ou incomplet.
- de l'existence d'une hypertrophie ventriculaire droite appréciée sur :

- l'amplitude de R en V1
  supérieure à 35 mm de 0 à 6 mois
  " 25 mm de 6 mois à 3 ans.
  " 20 mm de 3 ans à 8 ans
  " 15 mm de après 8 ans.
- la profondeur de S en V5 : supérieure à 15 mm
- l'aspect de l'onde T en V1
  - positive avant 8 ans
  - négative après 8 ans.
- l'existence ou non d'une hypertrophie ventriculaire gauche : diastolique ou systolique.

- l'hypertrophie ventriculaire gauche était affirmée lorsque l'indice de SOKOLOV-LYON ($RV5 + SV_1$) était supérieure ou égal à 40 mm de 0 à 7 ans, supérieur ou égal à 45 mm de 7 ans à 20 ans, supérieur à 40 mm après 20 ans.

- l'hypertrophie ventriculaire est dite diastolique lorsque l'onde Q en V5-V6 est supérieure à 5 mm et l'onde T en V5-V6 positive et ample (supérieure à 5 mm).

- la surcharge systolique s'accompagne d'un sous-décalage de ST et d'une inversion de T en V4 à V7.

5° - un cathétérisme : a été effectué dans 72 cas (dont 14 cathétérismes itératifs).

L'étude hémodynamique a permis :

A. la confirmation du diagnostic

- soit par le passage de la sonde à travers l'orifice
- soit par l'enregistrement d'un souffle ventriculaire droit au micromanomètre de Laurens-Allard.
- soit par visualisation angiocardiographique faite dans le ventricule droit.
- soit le plus souvent grâce à l'oxymétrie (enrichissement en O2 entre le sang de la veine cave supérieure et le sang du tronc de l'artère pulmonaire) : les résultats sont exprimés en volume d'oxygène pour 100 ml de sang ; un shunt significatif est égal ou supérieur à 1 volume.

B. la détermination de la classe hémodynamique de la C.I.V.

- par la mesure du shunt
- l'enregistrement des pressions (en mm de mercure)
  - . dans la chambre de remplissage du ventricule droit
  - . dans l'indundibulum du ventricule droit
  - . dans le tronc de l'artère pulmonaire
  - . parfois le capillaire pulmonaire (la pression ventriculaire gauche, ou à défaut auxillaire).

Par contre, ni le rapport des débits, ni les résistances pulmonaires n'ont pu être calculés (la consommation d'02 n'ayant pu être mesurée).

2 - CLASSIFICATION HEMODYNAMIQUE

Au terme de cette analyse, nous avons pu établir une classification de nos C.I.V. en cinq groupes.

Le diagnostic était confirmé 65 fois par un cathétérisme initial ailleurs, il reposait sur le faisceau d'arguments cliniques radiologiques et électrocardiographiques.

De nombreuses observations confirment la justesse des corrélations entre la clinique et l'hémodynamique, notion indispensable à l'étude prolongée des C.I.V. dont une fraction peu élevée justifie le recours aux cathétérismes itératifs (VERNANT - 84 -, ROSE (71), MILLER (55), WALKER (86), KACHANER (46).

- GROUPE I OU MALADIE DE ROGER

hémodynamique : pression ventricule droit et artère pulmonaire inférieure à 30 mm de mercure- shunt inférieur à 1,5 volume.

Clinique : de tolérance fonctionnelle excellente il se traduit par un souffle holosystolique intense : maximum bas situé le deuxième bruit au foyer pulmonaire est normal. Il n'existe pas de bruit diastolique à la pointe. En scopie le coeur est de volume normal, les branches de l'artère pulmonaire de calibre normale peuvent être expansives. Enfin, l'E.C.G. est normal.

- GROUPE II

Hémodynamique :

orifices larges admettant un shunt gauche-droit volumineux avec résistances artériolaires pulmonaires normales ou peu élevées ; ce shunt est à lui seul responsable de l'augmentation des pressions et du débit pulmonaire.

Clinique : à shunt important, le groupe II comporte toujours à un degré variable une hypotrophie, parfois des troubles fonctionnels (surtout dyspnée d'effort) on distingue deux sous-groupes :

GROUPE IIa

Hémodynamique :

pressions systoliques ventriculaire droite comprise entre 30 et 70 % de la pression systémique.

Clinique : éléments en faveur d'un gros shunt type IIa.

- déformation thoracique (voussure médiane sternale haute avec dépression sous-mammaire bilatérale) (DAVIES (20, CORONE (17)).
- à l'auscultation, outre le souffle systolique intense, à la pointe un bruit roulant mésodiastolique de rétrecissement mitral fonctionnel situé après le 3ème bruit marqué sur le phonocardiogramme (cette relation ne serait cependant pas linéaire - FYLER 1958 (31).
- en scopie, une forte cardiomégalie, un arbre artériel dilaté et expansif, une augmentation de la vascularisation pulmonaire, une dilatation de l'oreillette gauche en O.A.D.
- à l'électrocardiogramme, des signes de surcharge auriculaire gauche et ventriculaire gauche de type diastolique.

GROUPE IIb

Hémodynamique :

pression systolique ventriculaire droite supérieure à 70 % de la pression systémique.

Clinique : aux signes de shunt volumineux s'ajoutent les éléments en faveur de l'augmentation de pression artérielle pulmonaire :

- signe de Harzer
- éclat violent et palpable du 2ème bruit pulmonaire
- raccourcissement de la distance A2 P2 au phonocardiogramme (GAMBOA 1965)
- à l'électrocardiogramme : surcharge ventriculaire droite dont la corrélation avec l'hypertension pulmonaire artérielle a été souvent soulignée (DUSHANE 1964 524), VINCE et KEITH 1961, citée par NADAS (64) qui est associée à la surcharge volumétrique gauche.

GROUPE III

Hémodynamique :

Le groupe III est caractérisé par l'élévation des résistances pulmonaires, responsable de l'augmentation des pressions artérielles pulmonaire et ventriculaire droite avec shunt gauche droit minime. La saturation artérielle périphérique reste cependant normale.

Clinique : avec une forte élévation des résistances pulmonaires le groupe III comporte habituellement une dyspnée d'effort, mais pas de cyanose (toutefois lors des cris ou des efforts une cyanose transitoire peut apparaître par inversion passagère du shunt). Il se distingue du groupe précédent par l'absence de signes de shunt gauche-droit (le souffle systolique est discret, le bruit diastolique de shunt manque), tandis que sont présents les risques d'hypertension artérielle pulmonaire :

- éclat du 2ème bruit pulmonaire
- en scopie : forte convexité de l'arc moyen et dilatation des branches de l'artère pulmonaire contrastant avec la clarté périphérique. L'oreillette gauche est de taille normale.
- à l'électrocardiogramme, hypertrophie ventriculaire droite isolée et importante.

GROUPE IV

Hémodynamique :

Le groupe IV ou C.I.V. à poumons protégés comporte un gradient de pression de 25 mm de mercure au moins entre le ventricule droit et le tronc de l'artère pulmonaire dû à une sténose infundibulaire pulmonaire limitant le shunt gauche-droit.

Clinique : souvent bien toléré, marqué par une sténose infundibulaire pulmonaire avec gradient ventricule droit-artère pulmonaire il est évoqué devant :

- à l'auscultation, le caractère haut situé du souffle systolique la diminution du 2 ème bruit pulmonaire.
- radiologiquement, le coeur est peu augmenté de volume, la transparence pulmonaire est normale.
- à l'électrocardiogramme une hypertrophie ventriculaire droite isolée (ou nettement prédominante).

B. A partir de ces données : 275 dossiers ont été constitués.

Il s'agit de C.I.V. isolées : ont été exclus de cette étude tous les cas comportant une association (canal artériel, CIA, coarctation aortique, malformations de l'orifice mitral ou aortique, transposition corrigée des gros vaisseaux, etc ...)

a) 94 (34 %) réunissaient d'emblée les données recherchées :
pour ces 94 : 4 décès spontanés
31 opérés
59 dossiers permettant l'étude de l'évolution à distance (plus de 2 examens séparés par plus de 2 ans d'intervalle et des nouvelles résentes).

Pour les 181 enfants restant (66 %), l'étude du dossier archivé ne fournissait que des renseignements incomplets. Entre 1969 et 1971, des questionnaires ont été adressés aux parents ou aux malades eux-mêmes afin d'obtenir :

1° - des renseignements complémentaires :
- mode de vie
- complications éventuelles
- traitement suivi

2° - une nouvelle consultation à l'Hôpital des Enfants Malades

3° - à défaut : les données de l'examen du dernier cardiologue

b) - 181 questionnaires ont été envoyés,

On a recueilli : 78 réponses (43 %)

- 27 questionnaires remplis
- 51 nouvelles consultations obtenues aux Enfants-Malades
- 103 n'ont pas répondu : dont 65 à cause d'un changement d'adresse (la nouvelle adresse a été obtenue par la mairie, bureau des électeurs).

1) de nouveaux questionnaires ont été envoyés aux malades

2) une lettre a été envoyée aux médecins traitant, cardiologue, pédiatre ou service hospitalier.

- on n'a pas obtenu de réponse dans 90 cas que l'on considère comme perdus de vue
- 13 réponses (12 %)
  - 8 nouvelles données d'examen :
    - 3 consultations aux Enfants Malades
    - 5 examens complets (avec électrocardiogramme et radio fournis par cardiologue au service hospitalier)
  - 5 nouveaux questionnaires remplis.

C. Plan de l'étude-

1°- une description de la population au premier examen porte sur 275 C.I.V. isolées. Elle a permis :

- de vérifier dans les 65 cas où un cathétérisme initial a été pratiqué, l'exacte corrélation entre la clinique et l'hémodynamique surtout au delà de l'âge de 2 ans.
- de s'assurer que l'échantillon retenu pour l'étude de l'évolution ne différait pas de la population initiale (et que l'on n'introduisait donc pas de biais pour l'étude du pronostic).

2°- les décès sont rapportés dans cette enquête. Ils ne sont nullement représentatifs de la mortalité globale des communications interventriculaires puisque notre population n'a pas été suivie dès la naissance.

3)-Dès lors, nous n'avons retenu de notre population que l'étude des survivants permettant effectivement l'étude du pronostic éloigné. Nous avons estimé qu'un délai d'observation minimum de 2 ans était nécessaire.

a) on a étudié d'abord l'évolution de la tolérance fonctionnelle et des complications. On a été ainsi amené à exclure les cas pour lesquels nous ne disposions pas d'un recul minimum de 2 ans entre le premier examen et la date des dernières nouvelles.

- 90 observations (il s'agit d'enfants perdus de vue ou pour lesquels nous ne possédons pas de recul suffisant) ont pu être exclues de l'étude.

Rappelons que l'on a comparé ces 90 dossiers aux 181 survivants retenus pour l'étude de l'évolution pour tous les caractères exeptés le délai d'observation. On n'a constaté aucune différence significative ce qui nous laisse penser que leur exclusion ne fausse pas l'étude du pronostic.

-le chapître porte donc sur 181 observations représentatives de l'échantillon étudié :

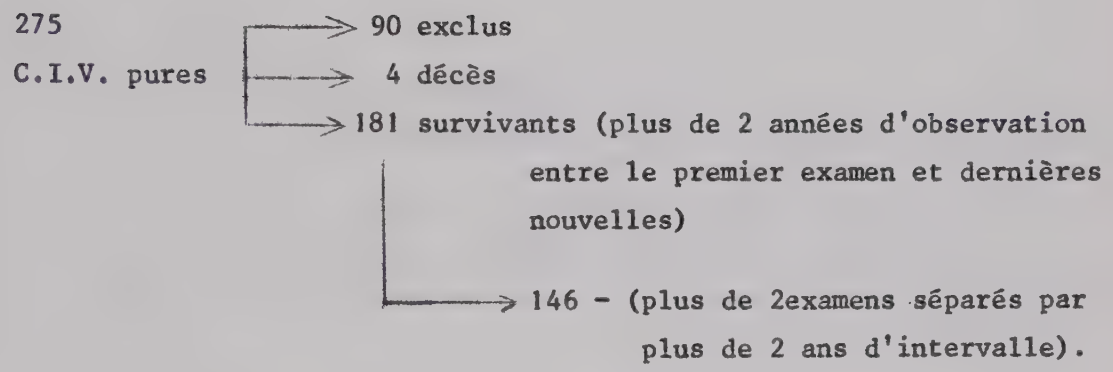
- délai minimum 2 ans
- délai maximum 21 ans
- délai moyen 9 ans

L'étude du comportement de ces cas avant 2 ans, précède celle du pronostic à distance. Si elle ne répond pas directement au but de cette enquête, elle nous a paru indispensable pour envisager l'ensemble des accidents évolutifs qui se situent précisément pour la plupart durant les deux premières années.

b) on a recueilli enfin les données de l'examen pour l'évolution à long terme.

- trophicité
- fermeture
- autres modifications hémodynamiques.

On a comparé pour chaque enfant les données du premier examen à celles du dernier examen. On a également été amené à exclure les cas pour lesquels nous ne disposions pas d'un recul de 2 ans au moins entre ces deux examens. Ce chapître porte sur 146 cas. donc :



Chapître 3 - DESCRIPTION AU PREMIER EXAMEN

Elle porte sur 275 observations (cependant, tous les caractères étudiés ne sont pas connus dans tous les cas).

C L I N I Q U E

1 - SEXE

126 : sexe masculin 45,8 %

149 : sexe féminin 54,2 %

Il semble exister une discrète prépondérance féminine. Kachaner rapporte des chiffres sensiblement identiques : 53,4 % de filles contre 46,6 % de garçons.

2 - AGE

a) - âge au premier examen

Tous cas : âge moyen global : 31,7 mois.

REPARTITION PAR TRANCHE D'AGE				
0 - 12 mois	129	47 %	59,5 %	80;9 %
1 - 2 ans	33	12 %		
2 - 3 ans	23	9 %		
3 - 5 ans	35	13 %		
6 ans et plus	52	19 %		
TOTAL	272	100 %		

TABLEAU 5

b) âge de découverte de la cardiopathie

Tous cas : âge moyen global : 11 mois

REPARTITION PAR TRANCHES D'AGE (40 N.P.)				
0 - 11 mois	163	69 %	88 %	94 %
1 - 2 ans	44	19 %		
3 - 5 ans	15	6 %		
+ de 5 ans	13	6 %		
TOTAL	235	100 %		

TABLEAU 6 N.P. = non précisé

Découverte de la cardiopathie par âge et par groupe hémodynamique

GROUPE HEMODYNAMIQUE	I		IIa		IIb		III	IV	
0 - 2 mois	30	33 %	40	45 %	10	30 %	1	8	47 %
3 - 5 mois	15	16 %	18	20 %	3	9 %		4	23 %
6 - 11 mois	14	15 %	10	11 %	7	21 %	2	1	6 %
1 an	12	13 %	11	12 %	7	21 %		3	18 %
2 ans	5	5 %	3	3 %	2	6 %			
3 - 4 ans	8	9 %	6	7 %	1	3 %			
5 - 9 ans	8	9 %	1	1 %	2	6 %			
10 - 14 ans					1	3 %	1		
TOTAL	92	100 %	89	100 %	33	100 %	4	17	100 %

TABLEAU 7

On constate ainsi une grande dispersion d'âge au premier examen, de moins de 2 ans à plus de 15 ans, qui explique un âge moyen relativement élevé de 31 mois.

Cependant, une grande majorité des cas est vue avant l'âge de 2 ans :

ainsi : 2/3 des C.I.V. du groupe I, IIa et IIb

la moitié des C.I.V. du groupe IV

L'âge de la découverte (âge moyen : 11 mois) précède toujours de beaucoup l'âge du premier examen :

- en effet, les 2/3 des CIV I et IIb ont été découvertes avant 1 an.
- les 2/3 des CIV IIa avant 6 mois
- la moitié des CIV IV avant 2 mois.

On constate aussi que l'âge moyen de la découverte de la cardiopathie est située dans la première année (11 mois). Dans 70 % des cas, la découverte se fait avant 1 an, dans 55 % des cas avant 6 mois.

3 - LES CONDITIONS DE L'EXAMEN

Témoignent de la bonne tolérance de la majorité des cas :

consultations : 241 soit 87,6 %

hospitalisations : 34 soit 12,4 %

4 - L'ANNEE DE L'EXAMEN

mérite d'être connue : elle correspond en général à l'avènement de la chirurgie des cardiopathies congénitales

ANNEE DU PREMIER EXAMEN	SUR 244 CAS CONNUE (31 N.P.)	
ANNEE	NOMBRE	POURCENTAGE
1940 - 49	23	9 %
1950 - 54	68	28 %
1955 - 59	98	40 %
1960 - 68	55	23 %
TOTAL	244	100 %

TABLEAU 8

73 (1/3) ont été vus entre 1954 et 1956. Plus des 2/3 ont été vus entre 1950 et 1959.

L'année de naissance

Comme on peut s'y attendre, l'année de naissance est proche de l'année du premier examen : elle est située entre 1937 et 1968. 181 naissances sont comprises entre 1950 et 1959 (2/3 des cas), moins de 40 cas ont été vus de 1937 à 1949 (12,5 %)

ANNEE DE NAISSANCE	NOMBRE DE C.I.V.	POURCENTAGE
1937 - 49	40	15 %
1950 - 59	181	66 %
1960 - 68	51	19 %
TOTAL (3 N.P.)	272	100 %

TABLEAU 9

5 - REPARTITION PAR GROUPES HEMODYNAMIQUES

GROUPES	C.I.V.	POURCENTAGES
I	112	41 %
IIa	103	37 %
IIb	35	13 %
III	5	2 %
IV	20	7 %
TOTAL	275	100 %

TABLEAU 10

6 - ASSOCIATIONS

a) - associations cardiaques :

1°) - les associations majeures ont été éliminées, il s'agissait de :

- 3 canaux artériels
- 6 communications inter-auriculaires

- 4 transpositions corrigées
- 4 malformations congénitales aortiques :
  . un rétrécissement aortique sus-orificiel
  . 2 bicuspidies
  . 1 coarctation aortique + insuffisance aortique.
- 1 insuffisance mitrale congénitale
- 1 coronaire gauche anormale

2°) - On a conservé toutefois les 9 dossiers suivants :

Arc aortique à droite : MAR P. : C.I.V. IV
FAG. Ch. : C.I.V. I
RAP. M. : C.I.V. III

Artère sous-clavière droite anormale : 1 cas
LETH. S. : C.I.V. I

Veine cave sous-clavière gauche :
CLE. F. : C.I.V. IIb
Laur MART. : C.I.V. I

B.A.V. COMPLET
Buj; J. : C.I.V. IIa

STENOSE DE LA BRANCHE DROITE DE L'ARTERE PULMONAIRE, 1 cas :
LEC D.: C.I.V. IV

b) Associations extra-cardiaques : 26 cas

- Mongolisme : 4
- Turner : 2
- Marfan : 1
- Situs Inversus : 2
- Anomalies neuropsychiques : 5
  - retard psychomoteur : 2
  - microcéphalie : 1
  - comitialité : 2
- Anomalies digestives : 6
  - sténose du pylore : 2
  - imperforation anale : 4

- Associations diverses : 6

  - hypospadias : 1
  - insersions basse des pouces : 1
  - maladie de Madelung : 1
  - asthme : 1
  - rétinopathie + palais ogival : 1
  - pied bot bilatéral : 1

On n'a pas trouvé de liaisons significatives entre les diverses associations et le groupe hémodynamique de la communication inter-ventriculaire.

7 - LES SIGNES PHYSIQUES

A. la déformation thoracique

La déformation thoracique du type Davies est un excellent signe des communications inter-ventriculaires à gros shunt et hypertension artérielle pulmonaire. Malheureusement, sa recherche systématique a été introduite en France seulement vers 1960.

Une déformation thoracique de type Davies a été observée 46 fois sur 65 cas mentionnés.

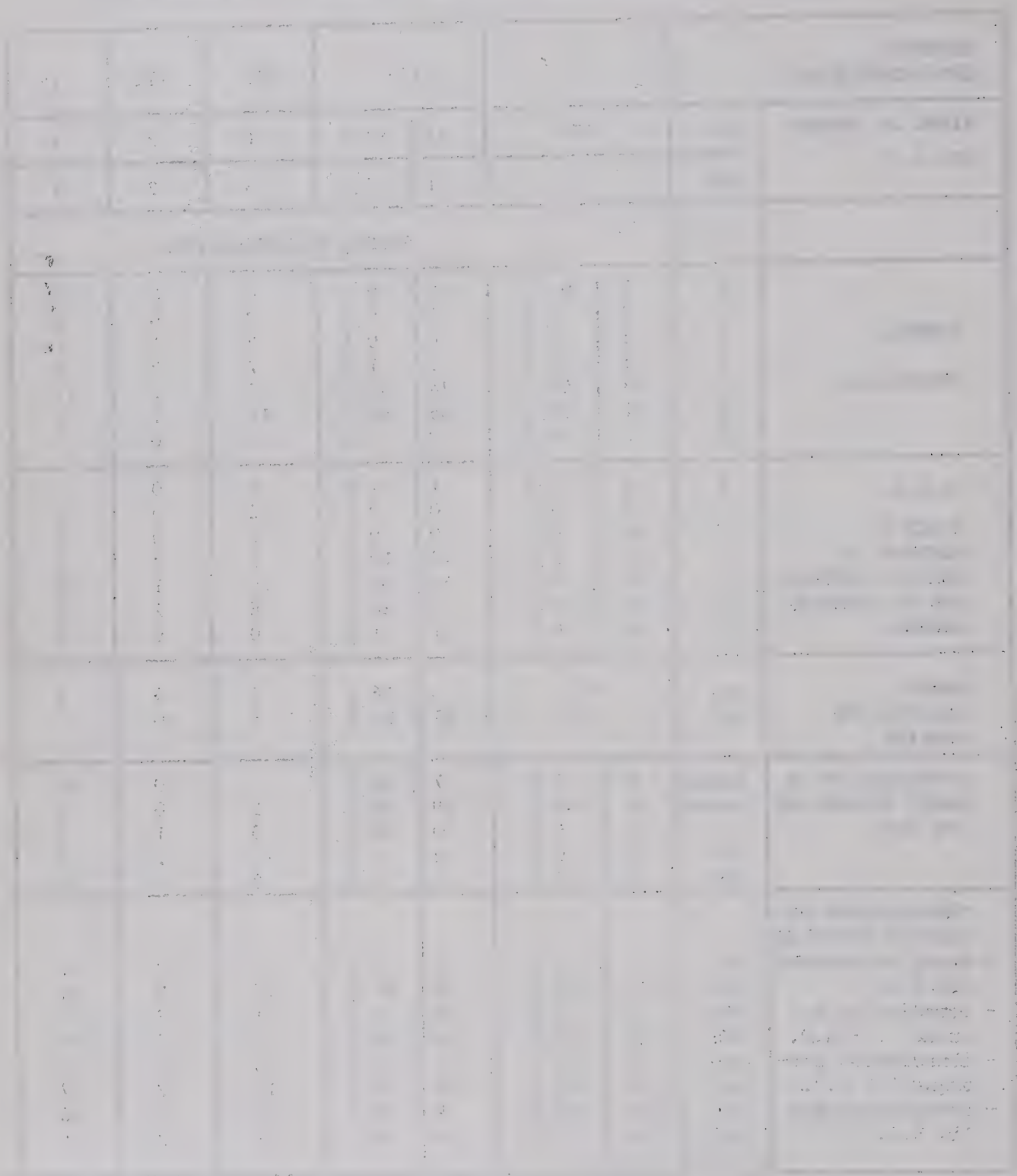
- les 2/3 des C.I.V. IIa et la totalité des C.I.V. IIb ont une déformation de type Davies.
- près de la moitié des C.I.V. I ont encore une déformation thoracique, peu marquée cependant.
- on la retrouve encore sans pourcentage significatif dans les groupes III et IV.

B. Le signe de Harzer

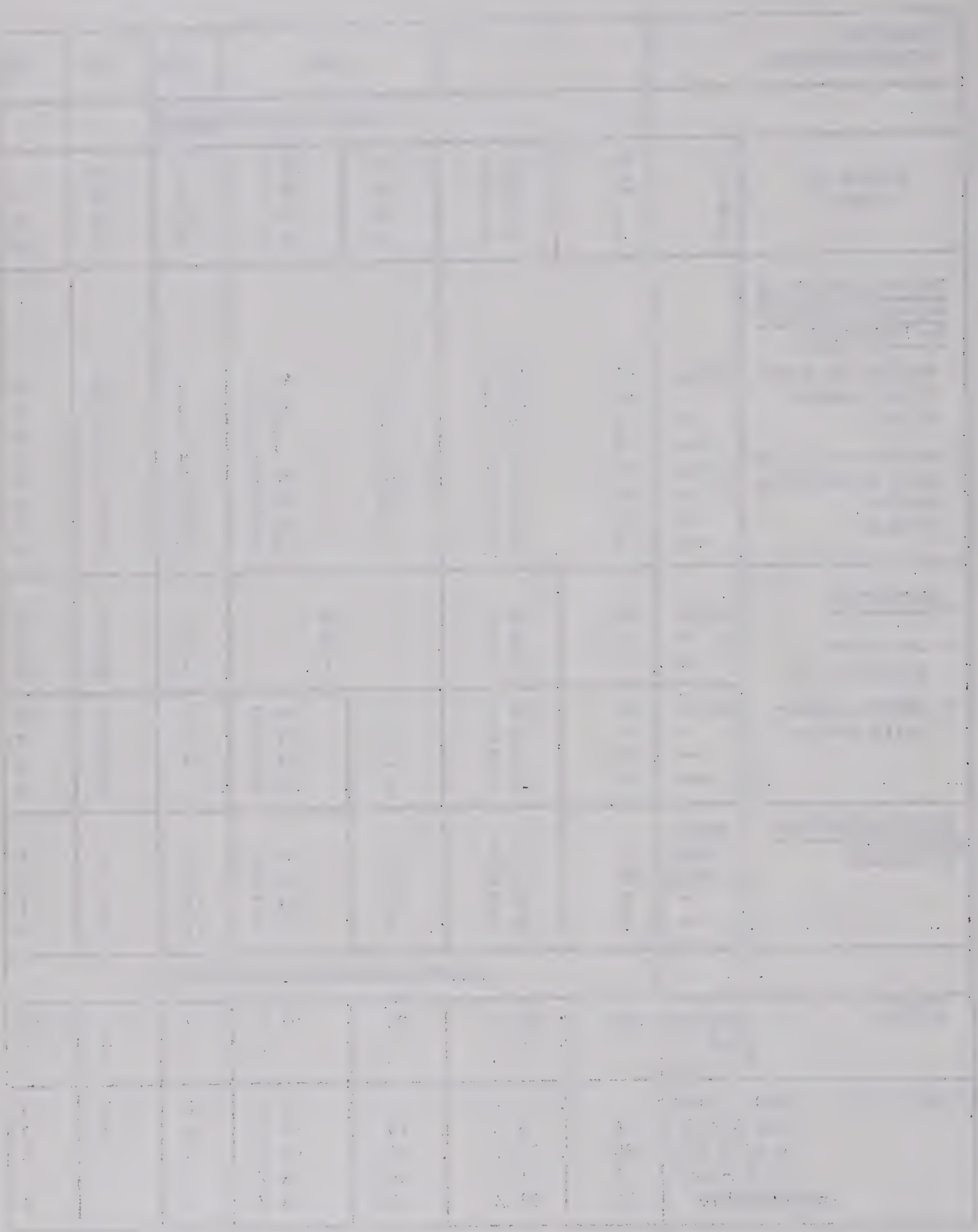
Il n'est retrouvé que dans les groupes IIa, IIb, III et IV. On peut ajouter que les 205 non mentionnés s'identifient ici très probablement aux "non".

TABLEAU 11 - LES SIGNES PHYSIQUES SELON LE GROUPE HEMODYNAMIQUE

GROUPES HEMODYNAMIQUES		I		IIa		IIb	III	IV
SIGNE DE HARZER 205 N.P.	non	17		33	97 %	6	2	5
	oui	0		1	3 %	3	2	1
		SIGNES D'AUSCULTATION						
SOUFFLE SYSTOLIQUE	0	0	0 %	0	0 %	0	0	0
	1	0	0 %	0	0 %	0	0	0
	2	3	2 %	0	0 %	2	1	1
	3	15	14 %	1	1 %	7	2	7
	4	53	47 %	34	33 %	7	1	11
	5	41	37 %	65	64 %	16	1	1
	6	0	0 %	2	2 %	2	0	0
12 N.P. SIEGE DU MAXIMUM DU SOUFFLE SYSTOLIQUE EN ESPACES GAUCHES	0	0	0 %	1	1 %	0	0	0
	1	0	0 %	0	0 %	0	0	0
	2	0	0 %	0	0 %	2	0	2
	3	6	5 %	10	10 %	7	2	4
	4	84	75 %	66	68 %	16	1	10
	5	22	20 %	19	20 %	6	2	2
	6	0	0 %	1	1 %	0	0	0
BRUIT DIASTOLIQUE APEXIEN	non	11		5	16 %	5	4	5
	oui	0		27	84 %	5	0	1
INTENSITE DU 2E BRUIT PULMONAIRE 135 N.P.	diminué	0	0 %	7	12 %		0	10
	normal	31	94 %	39	67 %	5	0	8
	+	2	6 %	10	18 %	9	1	0
	++	0	0 %	2	3 %	11	1	0
	+++	0	0 %	0	0 %	2	2	0
IRRADIATIONS DU SOUFFLE SYSTOLIQUE								
- Foyer pulmonaire 124 N.P.	non	4	7 %	2	3 %	1	2	1
	oui	51	93 %	58	97 %	16	2	14
- irradiation mitrale 118 N.P.	NON	1	2 %	3	5 %	1	2	1
	OUI	57	90 %	59	95 %	17	2	14
- irradiation aortique 133 N.P.	non	5	10 %	4	7 %	3	2	2
	oui	44	90 %	54	93 %	14	2	12
- irradiation dos 154 N.P.	non	11	26 %	9	19 %	2	2	0
	oui	31	76 %	39	81 %	11	2	14



GROUPES HEMODYNAMIQUES		I		IIa		IIb	III	IV
		SIGNES RADIOLOGIQUES						
VOLUME DU COEUR	0	79	77 %	28	28 %	3	0	4
	1	21	20 %	51	51 %	6	0	9
	2	3	3 %	18	18 %	18	3	6
	3	0	0 %	3	3 %	6	2	0
ELARGISSEMENT DE la voie artérielle PULMONAIRE								
- saille de l'arc moyen gauche 76 N.P.	nulle	61	74 %	31	41 %	5	0	6
	+	19	23 %	35	47 %	5	1	5
	++	2	2 %	7	9 %	9	2	4
	+++	0	0 %	2	3 %	4	1	0
- calibre de l'artère pulmonaire droite 71 N.P.	nulle	63	81 %	42	52 %	3	0	6
	+	14	18 %	29	36 %	7	0	4
	++	1	1 %	8	10 %	13	2	5
	+++	0	0 %	2	2 %	4	1	0
EXPANSION								
- arc moyen gauche 161 NP	nulle	42	92 %	29		6	1	6
	+	4	8 %	8		6	0	1
	++	0	0 %	1		1	2	0
- artère pulmonaire droite	nulle	47	98 %	6	14 %	4	1	6
	+	1	2 %	36	82 %	5	0	2
	++	0	0 %	2	4 %	3	2	0
	+++	0	0 %	0	0 %	1	0	0
VASCULARISATION PULMONAIRE	diminuée	3	3 %	0	0 %	0	0	5
	normale	82	89 %	46	51 %	5	1	10
	+	7	8 %	39	43 %	11	2	1
	++	0	0 %	5	6 %	13	2	0
		SIGNES ELECTROCARDIOGRAPHIQUES						
RYTHME	sinusal	103	98 %	95	97 %	32	5	10
	P.R. long	0	0 %	3	3 %	1	0	0
AXE QRS	150 à +120	1	1 %	4	4 %	1	2	3
	120 à +90°	6	5 %	14	14 %	16	2	3
	+ 90 à 0°	78	70 %	59	61 %	6		8
	0° à - 60°	1	1 %	8	8 %	1		
	incalculable	26	23 %	13	13 %	1		4



GROUPES HEMODYNAMIQUES	I		IIa		II b		III		IV	
BLOC 0	100	100 %	93	99 %	29	100 %	4	80 %	16	89 %
GAUCHE: inc.	0	0 %	0	0 %	0	0 %	1	20 %	2	11 %
E.C.G. compl.	0	0 %	1	1 %	0	0 %	0	0 %	0	0 %
29 NP										
H.V.D. 0	86	86 %	60	61 %	3	9 %	0	0 %	6	30 %
E.C.G. +	14	14 %	34	34 %	14	44 %	0	0 %	9	45 %
19 NP ++	0	0 %	4	4 %	13	41 %	3	60 %	5	25 %
- +++	0	0 %	1	1 %	2	6 %	2	40 %	0	0 %

NOTE DE LA C.I.V.	I		IIa		IIb		III		IV	
	nb	%	nb	%	nb	%	nb	%	nb	%
H.V.G. non	89	90 %	48	50 %	11	33 %	2	40 %	11	55 %
E.C.G.(+	9	9	40	42 %	14	42 %	3	60 %	5	25 %
dias- (++	0	0 %	6	6 %	6	18 %	0	0 %	2	10 %
tol (+++	0	0 %	0	0 %	1	3 %	0	0 %	0	0 %
systol	1	1 %	2	2 %	1	3 %	0	0 %	2	10 %

C. Signes d'auscultation

A) le souffle systolique :

1°- L'intensité en moyenne est forte dans les C.I.V. des groupes IIa, IIb, et IV.

- plus faible dans le groupe III.
- côtée moyenne ou forte dans le Roger.

2°- le siège du maximum,

a été retrouvé "à droite" dans 5 cas :
- 1 fois au 4ème espace droit pour le groupe I sur Situs inversus,
- les 4 autres cas appartiennent au groupe IIa.

Dans la majorité des cas, il se trouve au niveau du 4ème espace intercostal gauche pour les groupes I, IIa, IIb, et III.

Pour le groupe IV, comportant une sténose infundibulaire, le siège est haut situé (2ème et 3ème espace gauche) dans 6 cas sur 18 cas au total.

Encore une fois, les cas non mentionnés peuvent ici être interprétés comme une réponse négative.

En ne tenant compte que des irradiations soulignées lors de l'examen on peut constater :

- que les irradiations aux foyers pulmonaire, mitral et à un moindre degré aortique sont très habituelles dans tous les groupes, sauf le groupe III dont le souffle de faible intensité irradie peu.

- l'irradiation dans le dos est plus fréquente qu'on ne le décrit habituellement.

B) Bruit diastolique apéxien

- ce bruit de shunt n'existe pas dans les groupes I et III
- il est relevé dans 84 % des cas du groupe IIa
- 5 fois sur 10 dans le groupe IIb
- il existe dans 1 cas de C.I.V. IV (avec persistance d'un shunt notable).

C) Le deuxième bruit au foyer pulmonaire

1) l'existence d'un dédoublement constant du 2ème bruit au foyer pulmonaire n'est signalé que dans 8 cas :

. 5 cas de C.I.V. I.

. 3 cas de C.I.V. IIa.

2) l'intensité du 2ème bruit pulmonaire : le bruit pulmonaire a ici une valeur sémexologique tout à fait exemplaire : il est ainsi

- presque toujours normal dans le groupe I.
- le plus souvent normal dansle groupe IIa.
- presque toujours augmenté dans le groupe IIb (22 fois sur 27)
- toujours très augmenté dans le groupe III.
- diminué (10 cas) ou normal (8 cas) dans le groupe IV.

8 - SIGNES RADIOLOGIQUES

1) - le volume du coeur (coté de V0 à V4) est :

- normal ou discrètement augmenté dans 97 % des cas du groupe I.

- augmenté dans 90 % des cas du groupe IIb (dans 73 %, il s'agit d'un coeur de volume V2 ou V3), dans les 5 cas du groupe III (V2, V3) et dans 80 % des cas du groupe IV.

2) - l'élargissement de la voie artérielle pulmonaire a été jugée:

a) sur la saillie de l'arc moyen gauche
   - normal 9 fois sur 10 pour le groupe I
   - il est très saillant dans 50 % des groupes II et III.

b) sur le calibre de l'artère pulmonaire droite :

les résultats sont comparables aux précédents. Le calibre de l'artère pulmonaire est augmenté ou très augmenté surtout pour les cas des groupes IIa, IIb et III. Il est normal pour le groupe I.

3) l'expansion

a été recherchée au niveau de l'arc moyen gauche et de l'artère pulmonaire droite. Elle n'est pas retrouvée dans98 % des cas du groupe I. Elle existe dans 1/3 des C.I.V. IIa et la moitié des C.I.V..IIb pour l'arc moyen.

Par contre l'expansion des branches de l'artère pulmonaire est souvent plus évidente (4 fois sur 5 pour les C.I.V. IIa, 2 fois sur 3 pour les C.I.V. IIb).

4) la vascularisation pulmonaire

- augmentée dans 50 % des cas du groupe IIa, très augmentée dans le groupe IIb et le groupe III.
- elle est normale dans 89 % du groupe I.
- elle est diminuée dans 5 cas, normale dans 10 cas (sur 16 au total) du groupe IV.

5) Une clarté périphérique

a été notée dans 2 cas de C.I.V. III. Elle en constitue un des signes importants. Elle est absente ou non signalée dans les autres cas.

6) L'existence d'une hypertrophie auriculaire gauche, a été rapportée dans 2 C.I.V. IIa et 4 C.I.V. IIb, ainsi que dans 2 C.I.V. du groupe IV laissant persister un shunt important.

9 - LES SIGNES ELECTROCARDIOGRAPHIQUES

1) le rythme : à l'exception du cas de bloc auriculo-ventriculaire complet, il est pratiquement toujours sinusal. L'espace P.R. a été jugé augmenté dans 1C.I.V.IIb et dans 3 C.I.V. IIa. Dans 2 maladies de Roger et 3 C.I.V. IIa, existaient des extra-systoles ventriculaires nombreuses sur le tracé. Aucun autre trouble du rythme n'a été enregistré.

2) l'axe du Q.R.S. :

- non précisé : 18 fois
- incalculable : 43 fois (perpendiculaire au plan frontal)
- dans la majorité des cas du groupe I et IIa, l'axe est normal pour l'âge (0° à + 120°)
- il est surtout droit (au delà de + 90°) dans les groupes IIb, III et IV
- il est gauche (au delà de - 10°) dans 10 cas dont 8 appartiennent au groupe IIa.

3) L'existence d'un bloc de branche

- un bloc de branche gauche incomplet n'a été retrouvé que dans 3 cas : - 1 C.I.V. III
  - 2 C.I.V. IV
- le bloc de branche droit, pratiquement toujours incomplet est plus fréquent dans les C.I.V. à forte pression intra-ventriculaire droite.

4) Les signes de surcharge ventriculaire droite et gauche ont été recherchés : dans le groupe I pratiquement jamais de surcharge ventriculaire droite électrique : - hypertrophie ventriculaire droite : 7 fois
- hypertrophie ventriculaire gauche systolique:1 fo

groupe IIa : hypertrophie biventriculaire
- hypertrophie ventriculaire droite dans près de la moitié des cas (47 %) : elle est modérée dans 36 %
- dans les 2/3 des cas : hypertrophie ventriculaire gauche volumétrique modérée (58 %) ou importante 9 %).

groupe IIb : on retrouve encore une hypertrophie biventriculaire avec prédominance des signes droits : dans 60 % des cas, S.V.D. fortement marquée, dans 52 % S.V.G. volumétrique modérée.

groupe III : 5 fois S.V.D. ++ et +++

groupe IV : 3 fois, hypertrophie ventriculaire gauche volumétrique témoin d'un shunt notable.
6 fois hypertrophie ventriculaire droite systolique modérée.

10 - ETUDE HEMODYNAMIQUE

Un cathétérisme initial a été pratiqué 65 fois. L'étude hémodynamique ne coïncide que rarement avec le premier examen, qui est fait en majorité à la consultation externe, mais suffisamment proche de celui-ci pour être considéré comme un examen initial dans l'étude évolutive. 14 cathétérismes itératifs seront à nouveau cités au chapître de l'évolution hémodynamique ainsi que 7 cathétérismes au dernier examen.

L'ETUDE HEMODYNAMIQUE AU PREMIER EXAMEN, CONCERNE 65 CAS

Groupe I	10
Groupe II a	21
Groupe IIb	16
Groupe III	2
Groupe IV	16

TABLEAU 12

TABLEAU 13

RESULTATS DES 65 CATHETERISMES AU PREMIER EXAMEN

GROUPE I

NOMS	AGE	SONDE	SON	SHUNT	VD BAS	VD HAUT	A.P.	V.G.	GRADIENT VD.AP	GRADIENT CAP
MAU P.	12 ans	-	1	1	25	25	23	90	2	6
MON C/	12 ans	-	1	1	27	23	23	x	4	
NEV A.M.	10 ans	-		2	30	27	27	x	3	
THE P.	11 ans	-		1	26	25	25	x	1	
FAG C.	11 ans	-		1,2	28	28	28	110	0	9
MAT P.	10 ans	-		1	28	20	20	104	8	5
NOW D.	10 ans	-		1,2	27	21	21	x	6	
DUP H.	12 ans	-		1	32	34	25	x	7	
ROS E.	10 ans	-	1	1,5	30	25	25	x	5	
MAR L.	10 ans	-		1,5	22	22	21	X	0	

GROUPE IIa

NOMS	AGE	SONDE	SON	SHUNT	VD BAS	VD HAUT	A.P.	GRADIENT V.G.	VD.AP	CAP
CRO R.	7 ans	-		1	21	21	21	95	0	10
DUB V.	8 ans	-		2	28	28	26	X	2	10
LEC L.	7 ans	+		3	39	33	32	110	7	
LEM A.	13 ans	-		2	30	25	26	X	14	
TER L.	12 ans	+		2	65	42	42	X	23	9
BER Y.	4,5 ans	-		2	50	30	30	X	20	11
DUH M.J.	1 an	-		2,5	28	22	22	80	6	
SIG F.	8,5 ans	+		2,5	50	45	45	120	5	
PER R.	14 ans	-		5	66	44	44	X	22	15
DAV P.	10 ans	-		2	45	35	35	X	10	
NOR M.C.	6 ans	-		2	32	32	32	X	0	
POU D.	3,5 ans	-		3	60	50	50	X	10	12
REM. V.	2 ans	-		2	26	X	20	X	6	
SLA R.	3 ans	-		3	45	45	45	X	0	
DEV N.	15 ans	-	1	3	38	30	26	X	12	
RAP M.	11 ans	-		2	30	30	30	X	0	
QUE J.	12 ans	-		2,5	27	25	25	X	0	10
JOU AM	11 ans	-		3	50	44	38	100	12	
LEM R.	9 ans	-		2	60	50	50	105	10	16
LUS MC	12 ans	-		3	38	X	30	90	8	
MOL MC	9 ans	-		4	44	X	32	X	12	

GROUPE IIb

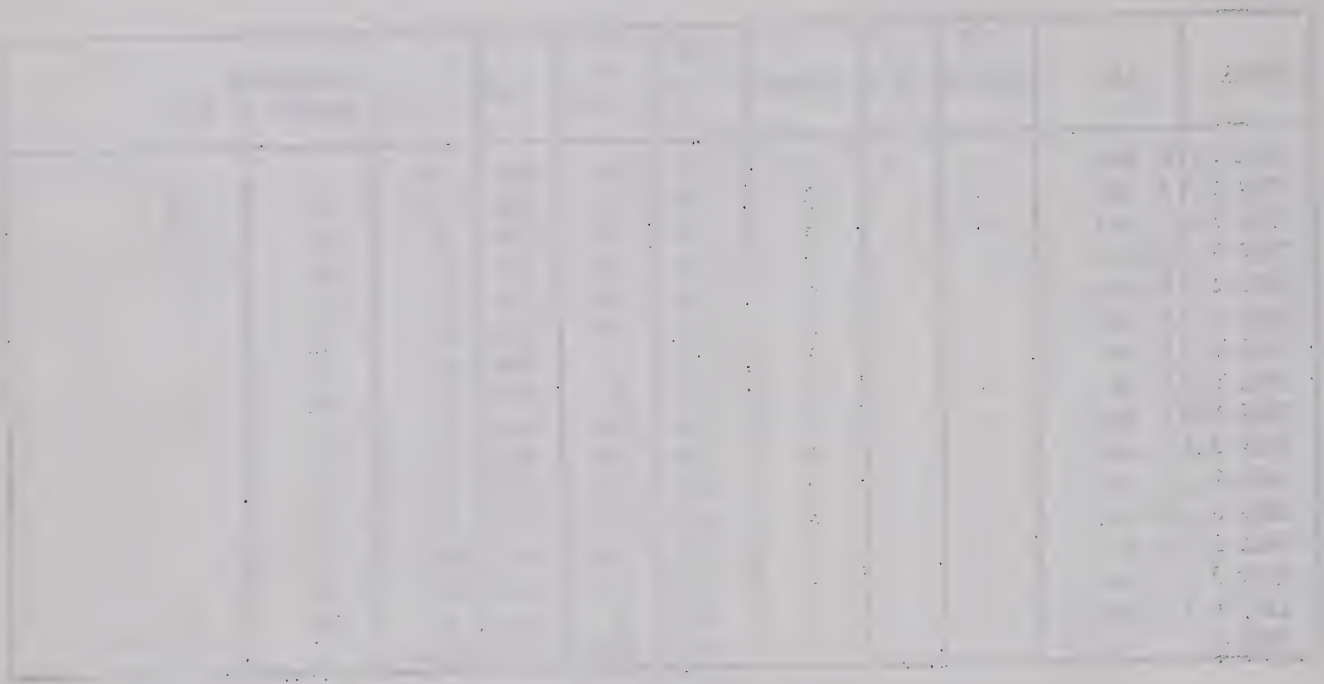
NOMS	AGE	SONDE	SON	SHUNT	VD BAS	VD HAUT	A.P.	GRADIENT V.G.	GRADIENT VD-AP	GRADIENT CAP
CHA F.	8 ans	-	1	2,5	94	94	94	97	0	
COR C.	3 ans	--		3	80	80	80	103	0	15
FLE P.	5 ans	-		3	72	56	56	X	16	
LER M.	2,5	-		1	86	76	64	84	22	17
LUC J.	6 mois	-		4	80	60	59	X	21	11
RAC P.	1 an	+		2	72	70	70	88	2	
REN D.	1 an	-		3	72	77	80	X	X	
BOB C.	1 an	+		5	75	X	69	87	8	14
LEG MO	8 ans	-		2	92	92	90	X	2	
MIN J.	1 an	-		4	75	75	75	88	0	
BOU V.	3 ans	-		2	92	92	92	X	0	
MER A.	2 ans	-		4	80	78	78	84	0	
VAL P.	4,5	-		2	75	66	64	104	11	
VIN J.	4 ans	-		3	75	74	74	80	0	
LEL E.	12 mois	-		4	85	X	65	X	20	14
MON A.	2 mois	+		4	80	80	75	80	5	

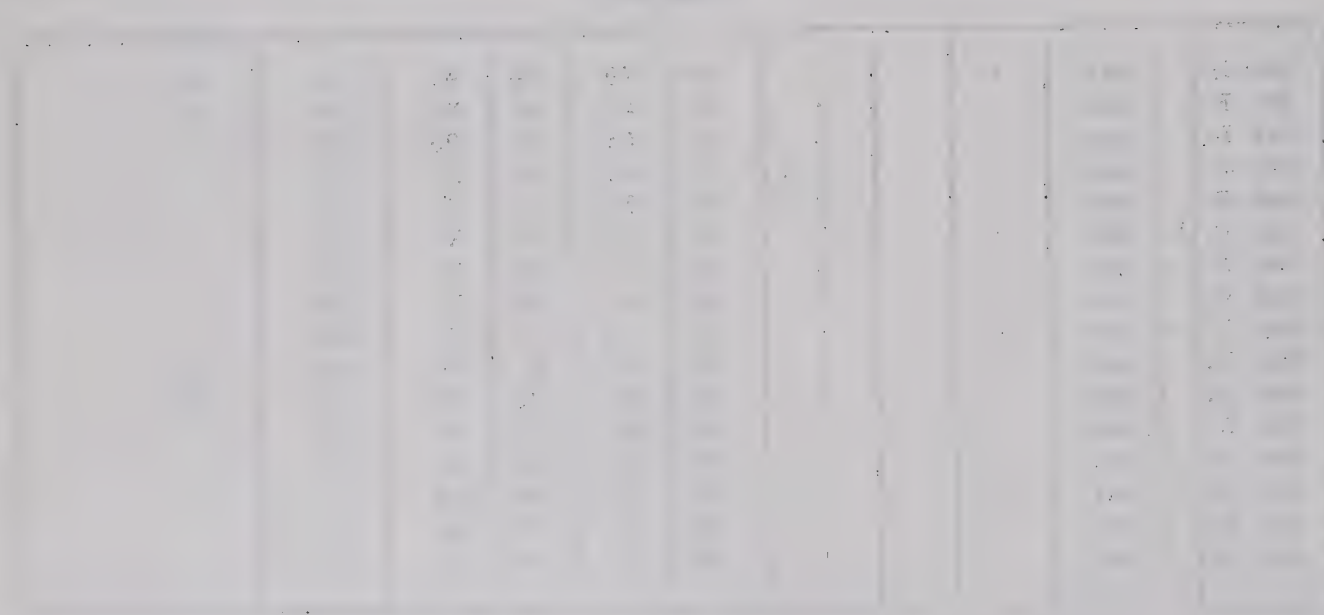
GROUPE III

BRI J.	10 ans	+		1	104	104	104	110	0	
GOD N.	18 mois	-	1	1	80	80	80	84	0	

GROUPE IV

BOR JP	5 ans	+		1	90	79	46	93	44	11
BOU F.	2 ans	-		3	84	48	37	X	47	12
CLE F.	7 ans	-		4	90	65	50	90	40	
COU P.	6 ans	-		1,5	93	48	48	X	45	
DOR H.	3 ans	-		2	95	70	50	X	35	
LAC V.	12 ans	-		2	46	25	18	X	28	
MAU P.	1 an	-		4	95	57	56	X	39	
ABA R.	4 ans	-		2	80	54	54	X	26	
DAV C.	6 ans	+		1	55	15	15	X	40	
MAR P.	8 ans	+		1	100	34	X	100	66	10
MIL P.	7 ans	-		2,5	65	30	30	75	35	11
PIL G.	6 ans	+	1	1	100	55	25	95	75	
ROB B.	6 ans	+		2	104	25	25	X	79	6
HOU C.	17 ans	+	1	1,5	60	26	26	119	34	
PIE M.	6 ans	-		2	90	40	40	X	50	
DEC M.	9 ans	-		1,5	90	50	43	X	47	





CHAPITRE IV- COMPORTEMENT DES C.I.V. AVANT 2 ANS

Bien que le but de cette enquête soit l'étude du pronostic éloigné des C.I.V.; le comportement des C.I.V. dans les 2 premières années de la vie nous a semblé être une étude préliminaire possible et indispensable.

- possible : cas 60 % de nos cas ont été examinés pour la première fois avant l'âge de 2 ans, les 40 % restants ayant pu être étudiés grâce aux notions rétrospectives apportées par l'anamnèse.
- indispensable : parce qu'il nous est apparu que les complications sévères avaient lieu précisément au cours de ces deux premières années.

Cependant, une remarque essentielle s'impose : la population étudiée ici n'est nullement réprésentative des C.I.V. en général. C'est pourquoi nous n'exprimerons pas de taux mortalité.

C'est pourquoi aussi aucune notion d'ordre statistique pour l'ensemble des C.I.V. ne peut être tirée de cette étude en ce qui concerne le comportement fonctionnel ou les complications.

Encore une fois, tout ce qui suit concerne les cas de C.I.V. qui sont appelés à survivre au moins 2 ans après le premier examen.

1 - TOLERANCE FONCTIONNELLE

1) - les âges de la première consultation et de la découverte de la cardiopathie constituent déjà des éléments d'orientation.

AGE MOYEN AU PREMIER EXAMEN SELON LE GROUPE HEMODYNAMIQUE	
Groupe I	31 mois
Groupe IIa	30 mois
Groupe IIb	26 mois
Groupe III	74 mois
Groupe IV	36 mois

TABLEAU 14

AGE MOYEN DE DECOUVERTE DE LA CARDIOPATHIE SELON LE GROUPE HEMODYNAMIQUE	
Groupe I	15 mois
Groupe IIa	7 mois
Groupe IIb	12 mois
Groupe III	37 mois
Groupe IV	13 mois

TABLEAU 15

Il existe un délai important entre la découverte de la cardiopathie et le premier examen ; il s'explique probablement par la bonne tolérance d'un certain nombre de C.I.V. :

- C.I.V. du groupe I : l'âge moyen de 31 mois ne peut s'expliquer que par l'absence de symptôme durant la première enfance.
- mais aussi C.I.V. à poumons protégés du groupe IV dont l'âge moyen au premier examen est de 36 mois et dont le délai séparant la découverte de la cardiopathie du premier examen est important. Leur bonne tolérance initiale est classique, elle se manifeste ici.

A l'inverse, les C.I.V. à large shunt et hypertension artérielle pulmonaire (IIb) sont mal tolérées ; elles sont effectivement examinées plus tôt (âge moyen : 26 mois) et surtout le délai moyen entre la date de la découverte et la date du premier examen est le plus court.

Par contre, lorsque les pressions pulmonaires sont peu augmentées, il ne semble pas que l'âge au premier examen soit avancé (pour les C.I.V. IIa, il est de 30 mois).

Le faible effectif des C.I.V. du groupe III ne permet pas d'accorder une signification à la moyenne calculée à titre indicatif. Il faut remarquer toutefois que, malgré leur caractère péjoratif, 2 sur 3 ont été examinées pour la première fois après l'âge de 5 ans.

Leur méconnaissance jusqu'à cet âge s'explique sans doute par leur bon comportement dans les premiers mois de la vie, ainsi que par la discrétion de la séméiologie, notamment du souffle systolique.

Il s'agit en outre, très probablement de formes initialement à résistances pulmonaires élevées, car si ces cas avaient comporté un shunt important auparavant, les manifestations bruyantes que celui-ci suppose n'auraient pas manqué alors d'attirer l'attention.

2) - Tolérance fonctionnelle au premier examen

a) conditions d'examen

GROUPE	I		IIa		IIb		III	IV
Consult.	74	96 %	60	89 %	15	71 %	1	12
Hospital.	3	4 %	7	11 %	6	29 %	2	1
TOTAL	77	100 %	67	100 %	21	100 %	3	13

b) signes fonctionnels

SF 1	58	76 %	44	65 %	3	12 %	1	10
SF 2	18	23 %	20	30 %	11	54 %	1	2
SF 3	1	1 %	3	5 %	5	25 %	1	1
SF 4	0	0 %	0	0 %	2	9 %	0	0
TOTAL	77	100 %	67	100 %	21	100 %	3	13

TABLEAU 16

On peut constater :

1°) - que les C.I.V. de Roger :

- sont vues en majorité en ambulatoire (96 % de consultation externe)
- dans les 3/4 des cas leur classe fonctionnelle est 1
- il n'existe pratiquement jamais de troubles fonctionnels majeurs (classes 3 et 4).

2°) - que les C.I.V. IIa :

- sont vues surtout en consultation (89 %)
- sont mal tolérées dans 1/3 des cas (classes fonctionnelles 2 et3).

3°) - que les C.I.V. IIb, sont souvent mal tolérées :

- 29 % d'entre elles sont hospitalisées
- la tolérance n'est bonne que dans 3 cas. Elle est mauvaise dans 11 cas de la classe 2 et 5 cas de la classe 3. Enfin, 2 sont en défaillance cardiaque.

4°) - les C.I.V. III :

2 d'entre elles sont hospitalisées et mal tolérées (classe 2 et 3).

5°) - Les C.I.V. IV

- sont rarement hospitalisées (1 cas sur 13)
  . leur tolérance est bonne : 10 cas sont de classe I, 3 cas seulement sont de classe 2 et 3.

Ces résultats confirment parfaitement la relation, maintes fois établie, entre l'hypertension artérielle pulmonaire et la mauvaise tolérance fonctionnelle.

II - LA TROPHICITE

L'absence de renseignements précis nous a conduit à négli de nombreuses observations. Nous n'avons retenu que l'étude du poids (les données concernant la taille s'étant révélées moins significatives).

RELATION ENTRE LE POIDS ET LE GROUPE HEMODYNAMIQUE

GROUPE HEMODYNAMIQUE	I	IIa	IIb	IV
Poids > - 1 DS	28	18	2	2
- 2 DS < poids < - 1DS	8	15	1	
poids < - 2 DS	6	4	1	
TOTAL	42	37	4	2

TABLEAU 17

Poids normal : poids supérieur à - 1 DS
Hypotrophie modérée : poids compris entre -2 DS
Hypotrophie majeure : poids inférieur à - 2 DS

Il apparaît ici que les 2/3 des C.I.V. du groupe I ont un poids normal, tandis que plus de la moitié des C.I.V. IIa ont une hypotrophie modérée ou majeure.

Dans les 4 cas, où le poids est connu pour le groupe IIb, l'hypotrophie est modérée dans 1 cas, majeure dans 1 autre.

Enfin, les 2 C.I.V. IV ont un poids normal. Il est très probable que ces proportions sont majorées : un certain nombre d'enfants eutrophiques n'ont pas été pesés ; autrement dit, ces chiffres concernent plus volontiers les observations des enfants dont l'hypotrophie évidente frappaient l'observateur.

Bien que les effectifs soient faibles, ils confirment cette notion classique : l'hypotrophie est liée à l'importance du shunt plus qu'aux chiffres de la pression artérielle pulmonaire (MILLER, 55).

III - COMPLICATIONS AVANT 2 ANS

1 - Infections bronchopulmonaires. Insuffisance cardiaque

A°) - Nos résultats

1°) - Infections bronchopulmonaires

- fréquentes et redoutables les deux premieres années, elle deviennent plus rares et surtout moins menaçantes passée la première enfance.

- elles sont responsables d'un de nos 4 décès spontanés

- leur fréquence selon le groupe hémodynamique figure dans le tableau 18.

BRONCHITES AVANT L'AGE DE 2 ANS

GROUPE HEMODYNAMIQUE	I		IIa		IIb		III	IV
Nulles	61	80 %	30	45 %	2	10 %		6
Rares	10	12 %	17	25 %	4	20 %	2	5
Fréquentes	6	8 %	20	30 %	15	70 %	1	2
TOTAL	77	100 %	67	100 %	21	100 %	3	13

TABLEAU 18

- elles sont rares dans le groupe I et le groupe IV
- très fréquentes dans les formes avec hypertension pulmonaire (30 % du groupe IIa, 70 % du groupe IIb et 1 sur 3 du groupe III).

2°) - Insuffisance cardiaque

- fréquence globale : 25 enfants (sur 181 au total) ont eu une ou plusieurs poussées de défaillance cardiaque, soit un taux global d'insuffisance cardiaque : 14 %.

- Répartition par groupe hémodynamique

Groupe I (77) 0
Groupe IIa (67) 13 (19 %)
Groupe IIb (21) 12 (57 %)
Groupe III (3) 0
Groupe IV (13) 0

L'insuffisance cardiaque est l'apanage des C.I.V. avec hypertension artérielle pulmonaire pratiquement toujours liée à un shunt volumineux.

Enfin, aucun cas n'est survenu dans les groupes I et IV.

- âge de survenue (tableau 19)

9 avant 3 mois (40 %)
17 avant 6 mois (68 %)
21 avant 1 an (81 %)

INSUFFISANCE CARDIAQUE SELON L ' AGE

AGE	INSUFFISANCE DARDIAQUE	
0 3 mois	9	68 %
4 - 6 mois	8	
7 - 12 mois	4	
13 - 24 mois	4	
TOTAL	25	

TABLEAU 19

- l'état aux dernières nouvelles pour les 25 cas d'I.C. est figuré dans le tableau 20

AGE AUX DERNIERES NOUVELLES	SIGNES FONCTIONNELS				
	SANS PRECISION	1	2	3	4
2 - 3 ans		2	3		
4 - 5 ans		2			
6 - 10 ans	3		1		
11 - 15 ans		4			
16 - 20 ans		6			
+ de 20 ans		4			

TABLEAU 20 : Tolérance fonctionnelle cotée de 1 à 4 au dernier examen pour les 25 cas d'insuffisance cardiaque avant 2 ans

Sur 25 cas :

- 4 conservent une tolérance fonctionnelle médiocre, à distance de l'insuffisance cardiaque (classe fonctionnelle : 2),
- aucun n'a à distance de troubles fonctionnels majeurs
- 18 ont une tolérance bonne ou excellente à distance de l'I.C.

B°) - Données de la littérature

L'insuffisance cardiaque est responsable de la grande majorité des décès au cours des deux premières années de la vie. Elle est presque toujours hâtée par la survenue d'une infection à germes figurés ou à virus.

Une série (NOUAILLE et Coll. 1965 (65) de 51 nourrissons ayant eu une défaillance cardiaque, compte près de 20 % de mortalité.

FYLER (31) compte 43 insuffisances cardiaques sur 95 cas dont 15 s'améliorent grâce au traitement médical.

MUDD et Coll. (60) rapporte 15 décès par I.C. sur 47 C.I.V. avec pression pulmonaire supérieure à 50 mm de Hg.

5 des 7 décès de WALKER (86) sont imputables à l'insuffisance cardiaque.

C°) - Nos conclusions

L'insuffisance dardiaque est une complication fréquente (14 %) et redoutable qui menace quasi exclusivement la première enfance.

Elle complique 9 fois sur 10 les C.I.V. avec augmentation des pressions pulmonaires et shunt volumineux. 2 C.I.V. IIb sur 3 et 1 C.I.V. IIa sur 5 ont eu un épisode de décompensation cardiaque dans les deux premières années.

Mais lorsque l'I.C. est réductible par le seul traitement médical, le pronostic lointain est bon ou excellent dans la majorité des cas.

IV-LA MORTALITE

Il s'agit d'une question fondamentale du pronostic immédiat des C.I.V. ; nous ne pouvons malheureusement pas y répondre ; en effet, par définition, notre population suivie, a survécu à l'âge de 2 ans.

Certes, parmi les observations interrompues (93 au total), on a pu relever 3 décès spontanés ; mais nous ne pouvons exprimer de taux de mortalité globale ni de taux de mortalité par âge puisque tous les enfants n'ont pas été examinés dès la naissance : aussi nombre de décès de la période néo-natale et de la première enfance n'ont pas été recensés : nous savons que cette mortalité précoce est de très loin la plus forte.

Nous reproduirons donc le résumé des observations des décès spontanés avant 2 ans sans autre commentaire qu'un bref rappel des taux exprimés dans la littérature récente.

a) les décès spontanés

n°1 - Dut. D. sexe masculin,
né le 23/10/53
découverte de la cardiopathie : nov. 1953
hospitalisation aux Enfants Malades : 30/11/53
examen le 1/12/53 : signe fonctionnel : 3
cyanose aux cris. Hépatomégalie (I travers de doigt)
oedème des membres inférieurs
Auscultation : souffle syst. 3/6 3° EIG
B 2 claqué au F.P.

Radiologie : vol. cardi. V2 - surcharge vasculaire périhilaire - pas de clarté périphérique .

ECG : rythme sinusal - A. QRS = - 150° - Pas de bloc de branche - hypertrophie ventriculaire droite ++

Diagnostic : C.I.V. groupe IIb

décès le 14/12/53 - âge : 2 mois - par insuffisance cardiaque non contrôlée.

N°2 - MON. M. : sexe masculin - né le 25/12/49

découverte de la cardiop. : fév. 1950

consultation le 12/2/1950, examen :

signe fonctionnel : 2 - poids : 4 Kg

auscultation : souffle systolique 4/6, max. au 4ème EIG panradiant

radiologie : vol. card. : V 1 - vascul. pulm. augmentée Bz pulm. claqué.

ECG : A QRS = + 90 - SVG diastolique

diagnostic : C.I.V. IIb

décès le 20/7/50 en province au domicile (7 mois)

cause invoquée par le médecin traitant : pneumopathie infectieuse.

N°3 - RIV. F.: sexe masculin - né le 8/3/50

découverte de la cardiop. : avril 1950 - mongolien -

examen le 6/6/50 : signe fonct. : 2 - cyanose : 0

auscultation : souffle syst. 4/6 max. au 4ème EIG

B 2 augmenté au F.P.

radiologie : vol. card. : V 2 - surcharge vasculaire pulmonaire

ECG : A. QRS = + 30 - SVD ++

diagnostic : CIV III

décès le 15/2/51 dans un hôpital de province

cause : abcès du cerveau - non vérifiée - âge : 11 mois.

b) Données de la littérature

Elles ont déjà été développées au chapître II. HAY 1966 (38) donne le taux de mortalité infantile le plus élevé (16 %). KACHANER (46) 1966 et KEITH 1971 (49) donnent des taux voisins : 7,6 et 6,9 %. WALKER 1965 (86) donne le taux le plus bas (2 %). HOFFMAN (42) dans une revue de la littérature, estime la mortalité avant 2 ans à 10 %.

Il y a probablement lieu de distinguer parmi les nourrissons décédés et présentant une C.I.V. :

- ceux qui ne présentaient que cette malformation qui peut alors être tenue pour responsable de la mort.
- de ceux probablement plus nombreux, dont la C.I.V. était éssociée à d'autres malformations aggravantes.

Rappelons que la quasi totalité des décès,comme nous l'avons constaté pour nos 3 cas, se situent avant 1 an.

Hoffman paraît bien résumer les résultats des diverses enquêtes avec un taux moyen de 80 % des décès dans la première année.

Enfin, tous les auteurs s'accordent pour attribuer la mortalité aux C.I.V. avec grande hypertension artérielle pulmonaire. C'était le cas de nos 3 décès.

CHAPITRE 5

PRONOSTIC DES C.I.V. APRES 2 ANS

I - EVOLUTION DE LA TOLERANCE FONCTIONNELLE APRES 2 ANS

L'évolution de la tolérance fonctionnelle n'a été étudiée que pour les enfants ayant été suivis pendant 2 ans minimum. Cette étude porte sur 181 cas, nous avons exclu 4 décédés.

Nous avons fait l'étude de cette évolution en comparant l'état fonctionnel au premier examen et l'état fonctionnel aux dernières nouvelles.

Les résultats figurent dans le tableau 21 et diagramme N° 2. Ils sont donnés pour chaque groupe au premier examen.

En grisé, figurent les évolutions dites stables, dans la partie supérieure droite, les aggravations et dans la partie inférieure gauche, les améliorations.

Tableau N° 21 : Evolution de la tolérance fonctionnelle (181 cas)

C.I.V. I.

DN / 1er examen	Vivant C1./F1	Vivant C1./F2	Vivant non précisés	total 1e examen
SF_1	48	3	3	54
SF_2	16			16
SF_3	2			2
Sans précision	4	1		5
TOTAL D. N.	70	4	3	77

C.I.V. II a

DN / 1e examen	V1	V2	V. non précisés	Total 1er examen
V1	41	5		46
V2	12	3	1	16
V3	2			2
V sans précision	3			3
TOTAL D. N.	58	8	1	67

(Suite du tableau N° 21 page 51 bis)

(Suite du tableau N° 21)

C. I. V. II b

DN ler examen	V1	V2	V3	Vnp	Total ler examen
V1	3	1			4
V2	3	3	1	2	9
V3	2			1	3
V4	1				1
V sp	1	2		1	4
Total D.N.	10	6	1	4	21

C.I.V. III

DN ler examen	V1	Vnp	Total ler examen
V1		1	1
V2	1		1
V s. p.		1	1
Total D.N.	1	2	3

C. I. V. IV

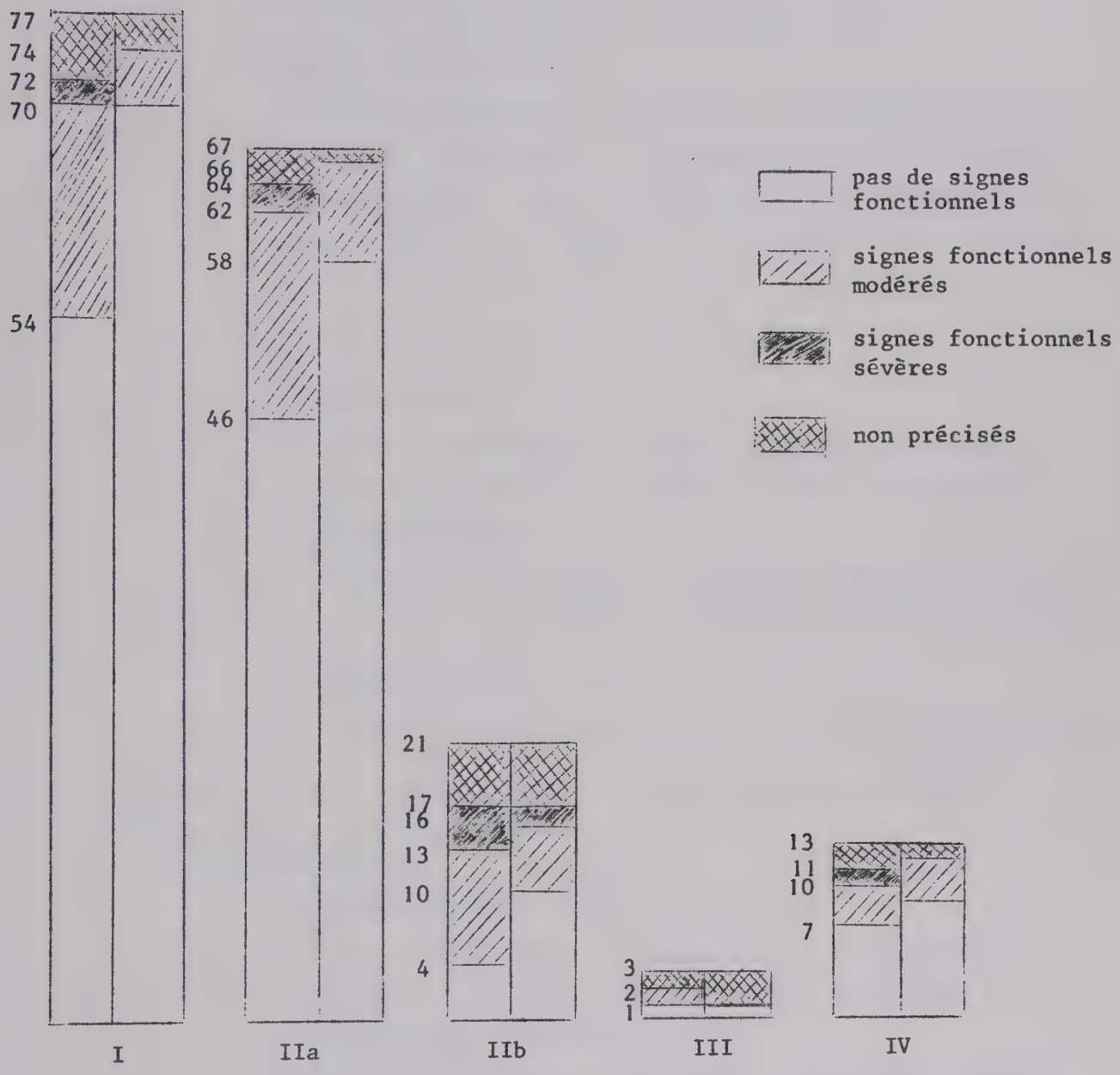
DN ler examen	V1	V2	V3	Total ler examen
V1	5	2		7
V2	3			3
V3		1		1
V sp	1		1	2
Total D. N.	9	3	1	13

Tableau N° 21

Evolution de la tolérance fonctionnelle (181 cas)

Diagramme des Signes fonctionnels

au Ire et au Dernier Examen selon le groupe initial



Colonne de gauche : état au 1er examen

Colonne de droite : état aux Dernières nouvelles

Diagramme N° 2

A - Nos résultats

1°) - C.I.V.I: 77 cas

- 48 cas (62 %) sont stables : classe fonctionnelle 1 au premier examen restent 1 au dernier examen.
- 18 (23 %) améliorations :

16 classe fonctionnelle 2 deviennent classe fonctionnelle 1
2 classe fonctionnelle 3 deviennent classe fonctionnelle 1

- 3 aggravations : classe fonctionnelle 1 deviennent classe-fonctionnelle 2. Au tôtal : 91 % sont de classe fonctionnelle 1 au dernier examen.

2°) - C.I.V. IIa : 67 cas

- 44 sont stables (66 %)

41 classe fonctionnelle 1 restent classe fonctionnelle 1
3 classe fonctionnelle 2 restent classe fonctionnelle 2

- 14 améliorations (21 %)

12 classe fonctionnelle 2 deviennent classe fonctionnelle 1
2 classe fonctionnelle 3 deviennent classe fonctionnelle 1

- 5 aggravations (7 %)

5 classe fonctionnelle 1 deviennent classe fonctionnelle 2

AU TOTAL : 58 sont asymptomatiques au dernier examen (soit 86 %).

3°) - C.I.V. IIb : 21 cas

- 6 cas sont stables (29 %)

3 classe fonctionnelle 1 restent classe fonctionnelle 1
3 classe fonctionnelle 2 restent classe fonctionnelle 2

- 6 s'améliorent spontanément (29 %)

3 classe fonctionnelle 2 deviennent classe fonctionnelle 1
2 classe fonctionnelle 3 deviennent classe fonctionnelle 1
1 classe fonctionnelle 4 devient classe fonctionnelle 1

- 2 aggravations (10 %

1 classe fonctionnelle 1 devient classe fonctionnelle 2
1 classe fonctionnelle 2 devient classe fonctionnelle 3

AU TOTAL : 10 sur 21 soit 48 % sont asymptomatiques au dernier examen.

5°) - C.I.V. IV : 13 cas

- 5 cas sont stables (38 %) et restent classe fonctionnelle 1
- 4 améliorations (31 %)
  3 classe fonctionnelle 2 deviennent classe fonctionnelle 1
  1 classe fonctionnelle 3 devient classe fonctionnelle 2
- 3 aggravations (23 %)
  2 certaines de classe fonctionnelle 1 vers classe fonctionnelle 2.
  1 probable de classe fonctionnelle 3 au dernier examen.

AU TOTAL : 9 cas sont asymptomatiques au dernier examen.

COMMENTAIRE

1 - Pour les C.I.V. I

- la tolérance fonctionnelle est bonne initialement dans les deux tiers des cas et le demeure.
- dans le tiers restant, où la première enfance est troublée par des symptômes mineurs (classe 2) ou importants (classe 3), l'amélioration est de règle et la tolérance devient excellente.
- la tolérance est bonne au dernier examen dans 90 % des cas.

2 - Pour les C.I.V. IIa

- la tolérance est bonne initialement 2 fois sur 3 et le reste près de 9 fois sur 10. Ailleurs, l'aggravation est modeste (5 cas de classe fonctionnelle 2 au dernier examen)
- lorsque la tolérance est mauvaise dans la première enfance (près d'un tiers des cas), elle s'améliore pour devenir bonne à distance, deux fois sur trois.
- leur pronostic lointain semble donc excellent (86 % d'entre elles sont asymptomatiques au dernier examen).

3 - Pour les C.I.V. IIb

- dans près des deux tiers des cas, la tolérance initiale est mauvaise (classe fonctionnelle 2 à 4).

- mais il existe une franche amélioration dans 45 % des cas.
- on enregistre ailleurs 2 aggravations.
- au dernier examen, près de 50 % sont asymptomatiques spontanément.

4 - LES C.I.V. III :

L'effectif est insuffisant pour que l'on puisse interpréter les taux. Toutefois, une remarque s'impose : si la sévérité classique de cette forme s'exprime par un décès à 11 mois, exclu de cette série (abcès du cer eau), à l'inverse la tolérance reste bonne longtemps puisque 2 d'entre elles sur 3 vivent sans trouble à 15 et 17 ans.

5 - LES C.I.V. IV

- 2 fois sur 3 sont bien tolérées au premier examen et le restent.
- 1 fois sur 3 la tolérance est médiocre et s'améliore spontanément
- les deux tiers de ces formes n'ont aucun trouble fonctionnel au dernier examen.

B - Données de la littérature

Bien qu'elles soient rarement chiffrées, elles aboutissent en général à des conclusions semblables.

L'aggravation de la symptomatologie fonctionnelle est tout à fait rare et ne semble liée qu'aux C.I.V. avec hypertension artérielle pulmonaire.

Ainsi, à propos de celles-ci, FYLER (31) (1958) ne compte que 17 % d'aggravation contre 35 % d' amélioration.

KACHANER (46) estime pour les C.I.V. IIb l'aggravation à 37 % (responsable d'une mortalité élevée) mais il s'agit en majorité de jeunes nourrissons.

C) EN CONCLUSION

En ce qui concerne la présente enquête :

1 - la maladie de Roger est bien tolérée d'emblée, elle ne s'aggrave jamais.

2 - Les C.I.V. avec protection infundibulopulmonaire ont 1 fois sur 3 une tolérance médiocre dans la première enfance et s'améliorent progressivement spontanément. On peut penser que cette amélioration est liée à l'accentuation du barrage infundibulaire.

3 - Les C.I.V. avec augmentation des résistances pulmonaires ont classiquement un avenir sévère. L'aggravation ne serait peut-être pas inéluctable dans un bref avenir puisque nos 3 survivants sont restés stables pendant plus de 10 ans.

4 - Les C.I.V. à gros shunt de type IIa sont mal tolérées dans 1/3 des cas, mais après 2 ans, le pronostic est excellent 4 fois sur 5.

5 - L'avenir des C.I.V. avec gros shunt et hypertension artérielle pulmonaire (type IIb) est un peu moins favorable : il existe des troubles fonctionnels nets 2 fois sur 3 dans l'enfance.
L'avenir est encore menacé par l'aggravation des symptômes dans 10 % des cas. Cependant, là encore, l'amélioration est le mode évolutif le plus fréquent puisque 50 % sont totalement asymptomatique au dernier examen.

II- TROPHICITE

A- NOS RESULTATS

Nous n'avons retenu pour ce caractère que les C.I.V. comportant un shunt important : nous avons vu, en effet, lors de la description au premier examen que le retard staturo-pondéral était lié étroitement à l'importance du shunt gauche-droit.

Là encore, nous n'envisageons que l'étude du poids qui est abaissé plus sensiblement que la taille . Celui-ci n'était interprétable que dans 23 observations (Tableau 22).

EVOLUTION DU POIDS POUR 23 LARGES C.I.V. (A GROS SHUNT)

Dernier examen / Ier examen	0=normal	1=16à 26	2 = au delà de -2 b	Total premier examen
0	8	4	0	12
1	4	3	1	8
2	1	1	1	3
Total dernier examen .	13	8	2	23

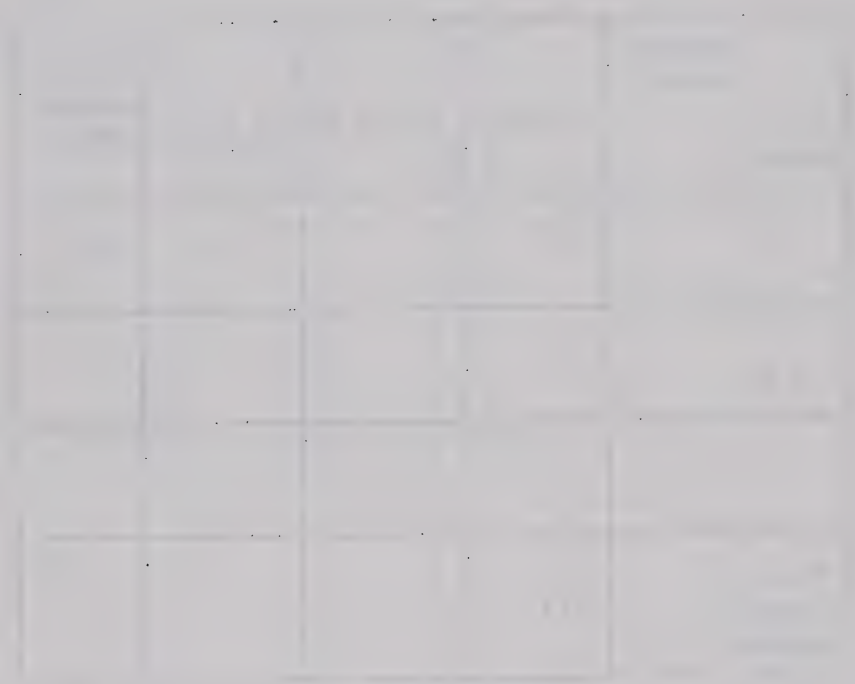
TABLEAU 22

a) L'évolution est dite favorable si le poids initialement normale reste ou si le retard pondéral a disparu au dernier examen :

- soit 14 cas sur 23 : c'est le fait de près des 2/3 des cas .

b) On parle de stabilité lorsqu'une hypotrophie modérée au premier examen ne s'est pas modifiée au dernier :

- 3 cas sur 23 (I/8)



c) L'aggravation compte non seulement l'augmentation du retard pondéral mais la persistance d'un retard important (au-delà de - 2 σ) : 6 cas sur 23.

Lorsqu'il n'existe aucun trouble trophique au premier examen l'évolution reste favorable 2 fois sur 3, mais on note ailleurs une aggravation. Lorsqu'il existe un retard pondéral, il peut se corriger totalement dans la moitié des cas (6 cas sur II).

B- DONNEES DE LA LITTERATURE : elles concordent avec nos résultats .

MILLER (55) (1952) a souligné la relation entre le volume du shunt gauche droit et le retard pondéral, dont le percentile moyen est de 26 (C.I.V. II a et II b.)

- L'évolution se fait dans les cas le plus souvent vers l'amélioration
- c'est également à cette conclusion qu'aboutit KACHANER (46) dans son étude .

C - EN RESUME

L'évolution de la trophicité pour les larges C.I.V. à gros shunt semble calquée sur celle de la tolérance fonctionnelle :

- évolution favorable dans 2/3 des cas.
- évolution vers l'aggravation dans 1/4 des cas.
- stabilité ailleurs.

III - COMPLICATIONS APRES 2 ANS

1°) - L'Insuffisance cardiaque

Comme le soulignent la plupart des auteurs, l'insuffisance cardiaque est rare après 2 ans. Ainsi notre série n'en comporte que 3 cas :(1,6 %)

- LEN D. : C.I.V. IIb, insuffisance cardiaque à 3 ans, vivant sans précision au dernier examen
- BAS. D.: C.I.V. IIb, I.C. à 4 ans (classe fonctionnelle 3 au dernier examen)
- AGU A. : C.I.V. IIb, I.C. à 5 ans (classe fonctionnelle 2 au dernier examen).

2°) - La greffe bactérienne

A) - Nos résultats

Nous n'avons observé qu'un seul cas de greffe osterienne Il s'agit d'une C.I.V. du groupe I (NOR. M.C.). L'âge de survenue est de 10 ans. La guérison a été obtenue sans séquelle.

A 11 ans, la tolérance fonctionnelle est restée excellente. La séméiologie inchangée (groupe I isolé).

B) - Données de la littérature

Les premières statistiques font état d'une lourde mortalité par endocardite dont la fréquence était ailleurs élevée.

Ainsi, ABBOT (1) en 1936 comptait 37 pour 100 des décès dus à l'endocardite.

L'incidence de l'endocardite est encore de 20 % pour JOLY (45) en 1956 et BLOOMFIELD (8) en 1964 compte encore 28 % d'endocardite responsable d'une mortalité à 25 %.

L'avènement de l'antibiothérapie est responsable :

1 - d'une baisse de l'incidence de l'endocardite : celle-ci est estimée à 0,5 à 2 pour 100 C.I.V. (SHAH (74) 1966, YOKOYAMA (87) 1970, KEITH (49) 1971). Elle survient surtout en cas de lésion associée : ainsi sur les 15 cas de NADAS

(64) 1968, 10 comportaient une association lésionnelle (dont 4 insuffisances aortiques).

2 - d'une disparition totale de la mortalité par endocardite. Les 6 cas de WALKER (86) (sur 415) évoluent tous vers la guérison. Les 3 cas de KEITH (49) (sur 295) ont guéri.

ENDOCARDITE BACTERIENNE ET C.I.V.

ANNEE	AUTEUR	nb. de CIV	ENDOCARDITE		MORTALITE PAR ENDOCARDITE POUR 100 DECES PAR CIV
			nb.de cas	%	
1936	ABBOT	x			37
1942	GELFMAN	31		43	
1949	SELZER			26	
1956	JOLY in SOULIE			20	
1963	KAPLAN	400	3	0,7	
1964	BLOOFIELD	17	5	28	25
1964	MUDD	250	3	1,2	
1965	WALKER	415	6	1,4	0
1965	RITTER	273	2	0,8	
1966	DELAMARE	201	15	7	0
1966	SHAH			2	
1971	KEITH	295	3	1	0

C) - Nos conclusions

L'osler est une complication rare. Sa fréquence est estimée à 0,5 %. Sa léthalité est pratiquement nulle actuellement. Elle atteint avec prédilection les C.I.V. du groupe I, dites maladies de Roger, chez le grand enfant.

3°) - L'insuffisance aortique (ou syndrome de- Laubry-Pezzi)

A) - Nos résultats

Nous n'avons observé qu'une seule insuffisance aortique acquise (-KOE. F.)

Il s'agissait d'une C.I.V. IIa.

L'insuffisance aortique a été constatée pour la première fois à l'âge de 5 ans. La séméiologie comportait alors un souffle diastolique coté à 2/6ème, la pression artérielle était de 10/5,5. La tolérance fonctionnelle est restée bonne avec un recul de 1 an seulement.
(une observation comportant 1 coarctation plus insuffisance aortique a été exclue de l'étude).

B) - Données de la littérature

L'insuffisance aortique est attribuée :
- soit au capotage d'une valvule sigmoïde aortique vers l'orifice du défaut septal
- soit à une endocardite bactérienne
- soit à une association fortuite : congénitale ou acquise (rhumastimale)

NADAS (64) estime sa fréquence à 1 à 2 pour 100. L'insuffisance aortique constitue toujours une aggravation hémodynamique qui peut cependant rester longtemps bien tolérée (dans de rares cas, son apparition coincide avec une réduction du shunt due à l'oblitération de l'orifice de la C.I.V. par la valve aortique précédente).

DELAMARE (21) note 7 aggravations sur 17 cas

HALLORAN (36) observe 10 cas stables sur 12.

C) - Nos conclusions

L'insuffisance aortique nous est apparue ici moins fréquente que dans les autres enquêtes (0,5 %). Dans notre cas, la tolérance fonctionnelle ne s'est pas sensiblement aggravée, mais nous ne possédons qu'un recul de 1 an.

4°) - Les troubles du rythme

A) - Nos résultats

Un de nos cas comportait un bloc auriculoventriculaire complet congénital associé. - BUJ. J.

Il s'agissait d'une C.I.V. IIa qui est restée asymptomatique, évoluant vers la fermeture(entre 2 et 6 ans), il n'y a pas eu d'accidents d' Adams-Stokes.

B) - Données de la littérature

Elles soulignent la rareté des troubles du rythme : le plus fréquent est le bloc auriculoventriculaire complet (YATER (89) 26C.I.V. sur une série de 44 blocs congénitaux ; MOREAU (58) et Coll. 5 C.I.V. sur 14 blocs congénitaux).

Leur bonne tolérance est habituelle (FRIEDBERG (30)). Pour CALVO G., FIDELLE J. et GAUTIER M. (13), le BAV n'aggrave pas la C.I.V. mais il expose aux mêmes risques de syncopes que les BAV isolés (c'est-à-dire 15 % des cas pour ces auteurs).

C) - Nos conclusions

Un seul bloc auriculoventriculaire complet dans notre série qui n'a donné lieu à aucun accident de caractère syncopal. La C.I.V. (de groupe IIa) est restée asymptomatique et a évolué vers la fermeture.

5°) - Autres complications

D'autres complications ont émaillé l'évolution de 7 dossiers ; elles ne semblent pas liées à la C.I.V. elle-même mais bien constituer des accidents intercurrents.

A) - Il faut toutefois souligner la fréquence du rhumatisme articulaire aigu, dont l'incidence semble plus élevée ici que dans une population générale.

Nous avons en effet relevé trois rhumatismes articulaires aigus (soit 1,5 %) compliquant 2 C.I.V. I et 1 C.I.V. IV. La tolérance fonctionnelle est restée bonne ; l'auscultation est restée inchangée ; il n'y a pas eu d'atteinte cardiaque.

B) - 4 autres complications doivent encore être rapportées :
- comitialité : 2 cas, dont 1 après cathétérisme fait à 6 ans sur C.I.V. IV (à 12 ans, classe fonctionnelle 1)
- 2 épisodes infectieux au cours desquels l'hémoculture a transitoirement isolé un germe : il ne s'agissait pas de maladie d'osler.

1 C.I.V. IIa vit sans précision à 7 ans

1 C.I.V. IIa vit sans trouble fonctionnel à 25 ans.

IV - MORTALITE APRES 2 ANS

La mortalité lointaine - après 2 ans - peut être sérieusement appréhendée ; nous avons vu que le lot de 185 dossiers retenus pour l'étude de l'évolution à distance ne différait pas du lot des 90 observations interrompues ; pourtant le taux de mortalité ne sera pas calculé parce que la distribution de ces 185 sujets par âge au premier examen n'est pas homogène ; le calcul de la mortalité devrait dans ces conditions, s'exprimer en année-patients (méthode de calcul souvent utilisée) ; on sait qu'il s'agit d'une mauvaise approche car elle suppose une mortalité invariable dans le temps.

Notre série ne compte qu'un seul décès après 2 ans : encore doit-on ajouter qu'il ne semble pas lié à la C.I.V. bien qu'il n'y ait pas eu de vérification autopsique.

Il s'agit de PAS. D.:

Sexe masculin

né le 01/07/52

découverte de la cardiopathie à la naissance

examen en janvier 1953

Signe fonctionnel 1-2

Auscultation :

souffle systolique 4/6 au 4ème espace, gros bruit roulant diastolique

radiologie :

Vol. Card. VI

A.P. expansives

E.C.G. :

A. QRS ∓ + 90

surcharge biventriculaire modérée

diagnostic : C.I.V. IIa

décès le 18/6/55 à Paris (Hôpital des Enfants Malades)

Age : 3 ans

Cause : encéphalite aigue.

Commentaire et données de lalittérature

Pour expliquer cette faible mortalité, on serait tenté d'évoquer 3 hypothèses :

a) deux peuvent être écartées :

1°) conditions de recrutement avantageuses ; en fait la répartition par groupe hémodynamique au premier examen est semblable à la plupart des études publiées (et en particulier presque identique à la série de KACHANER (46)).

2°) délai d'observation insuffisant : ce n'est pas le cas puisque le délai moyen est au contraire un des plus grands (9 ans).

b) une est certainement à retenir :

L'exclusion des malformations associées :
19 exclusions étaient responsables de 10 décès. Il est probable que les taux de mortalité de certaines enquêtes sont ainsi augmentés par l'inclusion d'associations de malformations plus sévères.

Cette extrême rareté des décès après 2 ans, n'est pas en contradiction avec les résultats des autres enquêtes, même les plus pessimistes.

Ainsi, CALGREN (12) dont le taux de mortalité globale est le plus élevé (23 %) n'observe que 13 % des décès après la première année.

WALKER (86) avec 2 % et HAY (38) avec 16 % expriment la similitude des taux de mortalité globale et infantile ; cette similitude est soulignée également par Hoffman (42) qui conclue à la quasi absence de mortalité dès l'âge scolaire.

V - EVOLUTION HEMODYNAMIQUE

Son étude réclame au moins 2 examens séparés par au moins 2 années d'intervalle. Elle porte sur 146 cas.

Elle s'appuie sur 65 cathétérismes initiaux, 14 cathétérismes itératifs (voir tableau 24), 7 cathés au dernier examen (tableau 25).

Elle concerne l'étude des modifications hémodynamiques suivantes :

- aggravation avec augmentation des pressions pulmonaires, voire syndrôme d'Eisenmenger,
- apparition ou accentuation du gradient ventricule droit-artère pulmonaire, voire "Fallot".
- guérison par fermeture spontanée.

Elle figure dans le tableau 23 :

- en lignes les groupes hémodynamiques au premier examen
- en colonnes les groupes hémodynamiques au dernier examen, ainsi que :
  - l'apparition d'un shunt droit-gauche : (Fallot / (/ (Eisenmenger
  - la guérison par fermeture spontanée dite "coeur normal"

Les cases en grisé, témoignent de la stabilité.

EVOLUTION HEMODYNAMIQUE DES C.I.V. / 1er EXAMEN/DERNIER EXAMEN

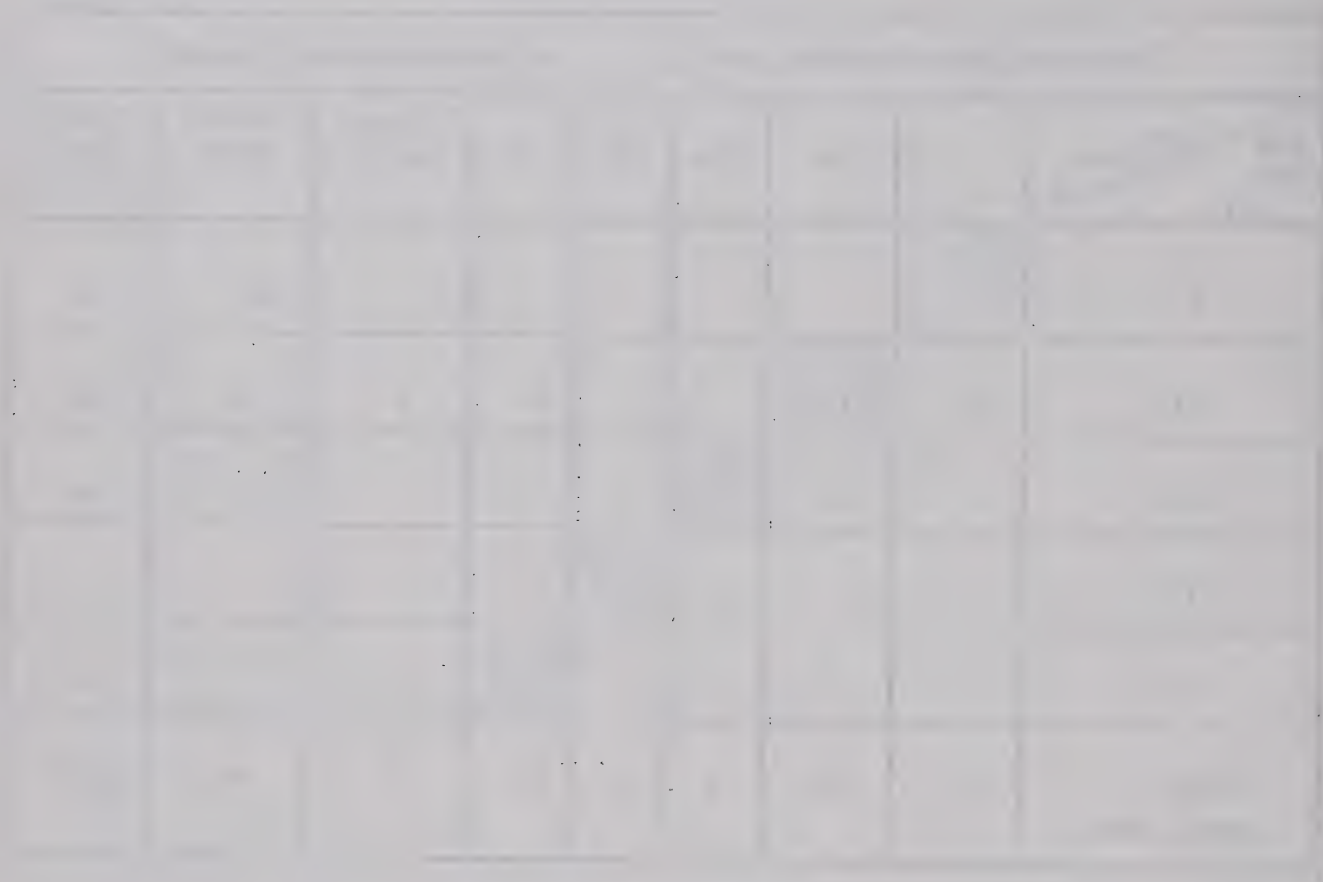
CIV 1er ex. \ CIV dern. ex.	I	IIa	IIb	III	IV	SHUNT Dte Ghe	COEUR NORMAL	TOTAL 1er ex.
I	43						18	61
IIa	18	17			17	1	7	60
IIb		3	4	1	5		1	14
III				1				1
IV	1	2			5	2		10
TOTAL DERN. EXAM.	62	22	4	2	27	3	26	146

TABLEAU 23

TABLEAU 24

CATHETERISMES ITERATIFS : 14

GROUPE INITIAL IIa									
NOM	AGE an	GROUPE	SHUNT	VD BAS	VD HAUT	A.P.	V.G.	GRADIENT	OBSERVATION
SLA R.	3 8,5	IIa IIb	3 5	45 50	45 x	45 50	x x	0 10	stable



CATHETERISMES ITERATIFS (suite)

NOM	AGE	GROUPE	SHUNT	VD BAS	VD HAUT	A.P.	V.G.	GRADIENT	OBSERVATIONS
GROUPE INITIAL IIb									
BEA.M.	8 ans	IIb	2,5	94	94	94	97	0	STABLE
	13 ans	IIb	3	90	90	88	90	2	
CHA.F.	3 ans	IIb	3	80	80	80	103	0	passage de IIb à IIa : fermeture fonctionnelle
	8 ans	IIb	3	105	105	105	108	0	
	14 ans	IIa	2	56	48	47	110	9	
LER.M	2,5 "	IIb	1	86	76	64	84	22	STABLE
	6,5	IIb	3	88	81	80	100	8	
LUC.J.	6 mois	IIb	4	80	60	59	x	21	passage au groupe IV
	6 ans	IV	4	90	38	40	104	50	
	14ans	IV	1	90	24	24	x	66	
MER.A.	2 ans	IIb	4	80	78	78	84	0	passage au groupe IV
	4,5 "	IV	2	102	61	61	110	41	
LEL.E.	12 mois	IIb	4	85	x	65	x	20	passage au groupe IV
	11 ans	IV	3	90	66	64	116	26	
MON.A.	2 mois	IIb	4	80	80	75	80	5	passage à coeur normal
	4,5 ans	C.norm.	0	26	26	26	x	0	
GROUPE INITIAL IV									
BOR.JP	5 ans	IV	3	90	79	46	93	44	Stable
	9 ans	IV	2	104	66	29	x	75	Hausse du gradient
	14 ans	IV	1	88	64	22	88	66	
BOU.F.	2 ans	IV	3	84	48	37	x	47	évolution vers Fallot
	9 ans	Fallot	0	140	47	50	130	90	
MAU.P.	1 an	IV	4	95	37	56	x	39	Stable, hausse du gradient
	10 ans	IV	2	80	30	15	x	65	
ROB.B.	6 ans	IV	2	104	25	25	x	79	Stable, baisse du gradient
	12 ans	IV	2	90	70	70	x	20	
HOU.C.	17 ans	IV	1,5	60	26	26	116	34	baisse du gradient, en voie de fermeture-
	18 ans	IV	0,5	56	24	24	116	32	
DOR.H.	3 ans	IV	2	85	70	50	x	35	stable
	10 ans	IV	2	90	60	60	x	30	

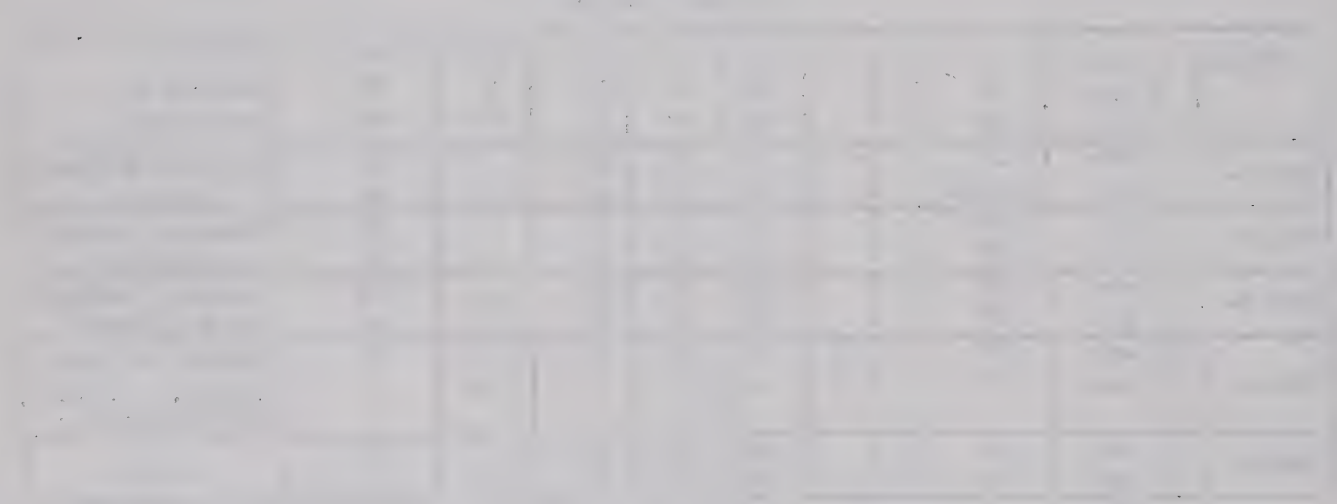


TABLEAU 25

CATHES AU DERNIER EXAMEN

COEUR NORMAL AU DERNIER EXAMEN

NOM	AGE	SHUNT	VD BAS	BD HAUT	A.P.	VG ou AORTE	OBSERVATIONS
MAC.B.	12 ans	-	25	25	25	x	C.I.V. FERMEE
DUP.J.	12 ans	-	23	21	18	94	C.I.V. FERMEE
JOI.D.	8 ans	-	22	22	20	-	C.I.V. FERMEE
GEN.N.	6 ans	-	20	x	21	-	C.I.V. FERMEE
BOC.N.	7 ans	-	25	25	25	-	C.I.V. FERMEE
RIQ.D.	14 ans	-	25	x	24	98	C.I.V. FERMEE

GROUPE III AU DERNIER EXAMEN

							GRADIENT
GUE.J.	21 ans	1,6	140	140	140	120	0

I - FERMETURE SPONTANEE

A) - NOS RESULTATS

Taux de fermeture complète :

26 cas dont 7 prouvés par cathétérisme (soit 18 %)

Age de la fermeture : très variable mais souvent tardif. Rappelons qu'il ne s'agit que d'une constatation de la fermeture dont l'âge réel peut se situer quelques mois auparavant. Une erreur par excès de 2 ans semble maximale, les enfants étant examinés, dans la pire hypothèse, tous les deux ans.

L'âge moyen calculé est de 13 ans et demi, c'est-à-dire 2 ans plus tard que l'âge moyen au dernier examen (estimé d'après l'âge moyen de première consultation et le délai moyen d'observation qui est de 9 ans). Il laisse donc supposer une sous-estimation du taux réel de la fermeture qui peut échapper à une observation trop tôt interrompue.

- 3 fermetures avant 2 ans (11,5 %)
- 9 entre 2 et 10 ans (34,5 %)
- 14 après II ans (54 %)

Le groupe :

Groupe I : 18 fermetures complètes sur 61, soit près de 30 % (dont 3 cathétérismes).

Groupe IIa : 7 sur 60, soit près de 12 %

Groupe IIb : 1 sur 9 (fermeture prouvée par cathé et publiée en 1960 (SOULIE et Coll. 77).

Le délai moyen d'apparition de la fermeture (tableau 26) est de 11 ans au total

- Groupe I : 11 ans et 5 mois
- Groupe IIa : 8 ans et 9 mois
- Groupe IIb : 4 ans et 10 mois.

AGE DE LA CONSTATATION DE LA FERMETURE

AGE EN ANNEES REVOLUES	I	IIa	IIb	TOTAL	%	CATHE
0 - 2 ans	1	2		3	11,5	
3 - 4 ans	1	1	1	3	11,5	I (IIb initial)
5 - 7 ans	1			1	3,5	
8 - 10 ans	3	2		5	19,5	I (IIa initial)
11 - 13 ans	4	1		5	19,5	2 (I initial)
14 - 15 ans	6			6	23	I (I initial)
16 - 20 ans	3			3	11,5	
TOTAL	18	7	1	26	100	

TABLEAU 26

2) La fermeture incomplète ou "fonctionnelle" :

On appelle ainsi toute amélioration hémodynamique ne faisant pas intervenir la protection infundibulopulmonaire :

Groupe IIa : 18 C.I.V. cotées I au dernier examen, soit 30 %, délai d'apparition du nouveau groupe : 5 ans et 11 mois.

Groupe IIb : 3 C.I.V. cotées IIa au dernier examen. 2 prouvées par cathé (plus d'1/5). Délai moyen : 7 ans et 6 mois

Groupe IV : 1 C.I.V. au dernier examen. Délai d'apparition : 10 ans

Soit au total 22 cas : 15 %.

B) - DONNEES DE LA LITTERATURE

1) La certitude de la fermeture complète est acquise depuis plusieurs années et de nombreuses publications en ont fourni la preuve hémodynamique .

FERMETURE COMPLETE EVIDENTE (HEMODYNAMIQUE)

ANNEE	AUTEUR	NOMBRE DE CAS
1958	AZEVEDO (6)	1
1960	SOULIE et CORONE (77)	1
1960	HARNED et PETERS (37)	1
-	EVANS (28)	2
-	DAMMAN (19)	1
1961	NADAS (63)	4
-	LYNFIELD (54)	2
-	AGUSTSSON (2)	8
-	LUCAS (53)	5
1963	KAPLAN (47)	1
1963	VERNANT et CORONE (84)	1
1965	NOUAILLE (65)	3
-	RITTER (70)	3
-	WADE (41) in HOFFMAN	8
1969	KIDD (51)	3

TABLEAU 27

2) Le mécanisme de la fermeture a été rapporté dans quelques observations privilégiées mais il semble difficile de leur attribuer une fréquence quelconque.

- la fermeture par hypertrophie du septum musculaire
  est la plus souvent rapportée (EDWARDS 1953-27- HOFFMAN et RUDOLH 1963-40, EVANS 1960-28, DELAMARE 1966-21, SYAMASUNDAR 1971-81).
- une cause probablement fréquente
  est l'obturation de la C.I.V. par un magmas de tissus fibreux
  BLOOMFIELD 7 cas 1964 (8)
  SIMMONS 5 cas 1966 (75)
- ont été aussi invoqués :
  . un anévrysme du septum menbraneux
  (25) EDELSTEIN 1965
  (44) JAIN et ROSENTHAL 1967
  (83) VARGHESE 1969 : 2 cas

. un anévrysme du sinus de Valsava

(8) BLOOMFIELD 1964 : 2 cas

. des végétations d'endocardite bactérienne

(73) SELZER 1949

(7) BECKER 1964

(75) SIMMONS 1966

. oblitération par la valve septale de la tricuspide :

(10) BLUMENTHAL 1960 : 1 cas

SIGMANN in DELAMARE (21) 1963 : 1 cas

(8) BLOOMFIELD 1964 : 10 cas

(81) SYAMASUNBAR 1971 : 2 cas

3) Selon la taille de la C.I.V.

Les formes appartenant au groupe I (ou maladie de Roger) sont celles dont on doit attendre le plus grand pourcentage de fermeture ; pour ce seul groupe, on l'estime à 30 % au minimum (EVANS et Coll. 1960 (28), KEITH et ROSE et Coll. 1971 (49)).

La réalité de la fermeture complète des C.I.V. avec gros shunt et hypertension pulmonaire a été démontrée par des cas isolés cathétérisés (CORONE : 1 cas (16), WALKER 1965, 2 cas (86)). En témoignent de la même façon, les cas de fermeture après banding pulmonaire (QUANG et Coll. 1969-68, STARK et coll. 1970-80, EDGETT et coll. 1968-26). Leur fréquence est difficile à déduire d'études globales : KEITH 1971-49, avance un chiffre de 11 %, ROWE et MEHRIZI 1970-72 : 10 %/

4) Fréquence et âge de la fermeture (voir tableau 28)

La fréquence et l'âge de la fermeture : celle-ci est estimée surtout pour les premières années de la vie (BLOOMFIELD)

Dans l'enfance : 1964 BLOOMFIELD (8) observe 8 fermetures sur une série de 24 observations continues (33 %) entre 0 et 10 ans.

1965 HOFFMAN et RUDOLPH (41) : fermeture spontanée chez 38 % presque toute dans la première année.

1967 DISENHOUSE et KEITH (22) : la fermeture intervient dans 56 % des cas entre 2 et 10 ans chez 30 des 54 enfants suivis.

1971 KEITH et ROSE (49), compte 17 % de fermeture dans l'enfance sur 630 C.I.V. Ils considèrent toutefois ce chiffre trop faible par la proportion relativement élevée de C.I.V. avec shunt important.

A l'âge adulte :on compte encore des fermetures, mais moins que ne le laisserait supposer la diminution du chiffre des C.I.V.

Ainsi : WALKER (86) 1965 en compte 8 pour 450 (1,8 %)

MUDD (60) 1970 9 285 (3 %)

KEITH (49) 1971 12 295 adultes au delà de 12 ans (4 %)

Cependant, certaines corrélations entre la distribution par âge des C.I.V. vivantes et la distribution par âge des C.I.V. autopsiées soulignent la fréquence des fermetures spontanées tardives :

- HOFFMAN (1968-42, l'estime à 45 % en se livrant au calcul suivant :
  - fréquence des C.I.V. à la naissance : 2 pour 1000
  - mortalité dans l'enfance : 0,22 pour 1000
  - resterait théoriquement à l'adolescence : 2-0, 22=0, 18 p. 1000
  - chiffres réels trouvés : 0,09 p. 1000
  - se sont donc fermées : 0,18-0, 09 = 0,09 p. 1000 (soit 45 % des naissances vivantes avec C.I.V.)

- YOKOYAMA (87) 1970 a recours à l'étude quasi simultanée de 3 populations différentes mais qui lui paraissent complémentaires :

1°) - De janvier 1967 à janvier 1969 : 1874 C.I.V. isolées sont dénombrées sur 22 444 consultants de cardiologie en milieu hospitalier, par le "Heart Institute of Japan". Leur distribution s'effectue comme suit :

0-1 an : 740

0-4 ans : 1217 soit 64,9 %

au dessus de 40 ans : 12, soit 0,7 %

(la fréquence des C.I.V. se situe ainsi entre I et 1 p. 1000 naissances vivantes).

2°) - Les statistiques de la Japonese association for pathologie" publiées pour toutes les autopsies pratiquées dans les hôpitaux japonais de 1965 à 1967 soit 58 582 retrouvent 260 C.I.V. isolées dont :

208 de 0 à 1 an

235 de 0 à 5 ans : soit 90,4 % des cas.

3°) - Les statistiques du "Medical Examiner office" regroupant toutes les morts subites (6 337) de janvier 1964 à décembre 1966 sur le territoire de Tokyo ne comportent qu'une C.I.V. chez l'adulte.

L'auteur conclut à la rereté des C.I.V. chez l'adulte. Analysant le matériel d'étude, il en déduit que si les enfants porteurs de C.I.V. devaient mourir de cette maladie à l'âge adulte, ils ne manqueraient pas d'être représentés parmi les autopsiés étudiés, ce qui n'est pas le cas. Négligeant à dessein complications et changements hémodynamiques, il aboutit au pourcentage considérable de 90 % de fermeture.

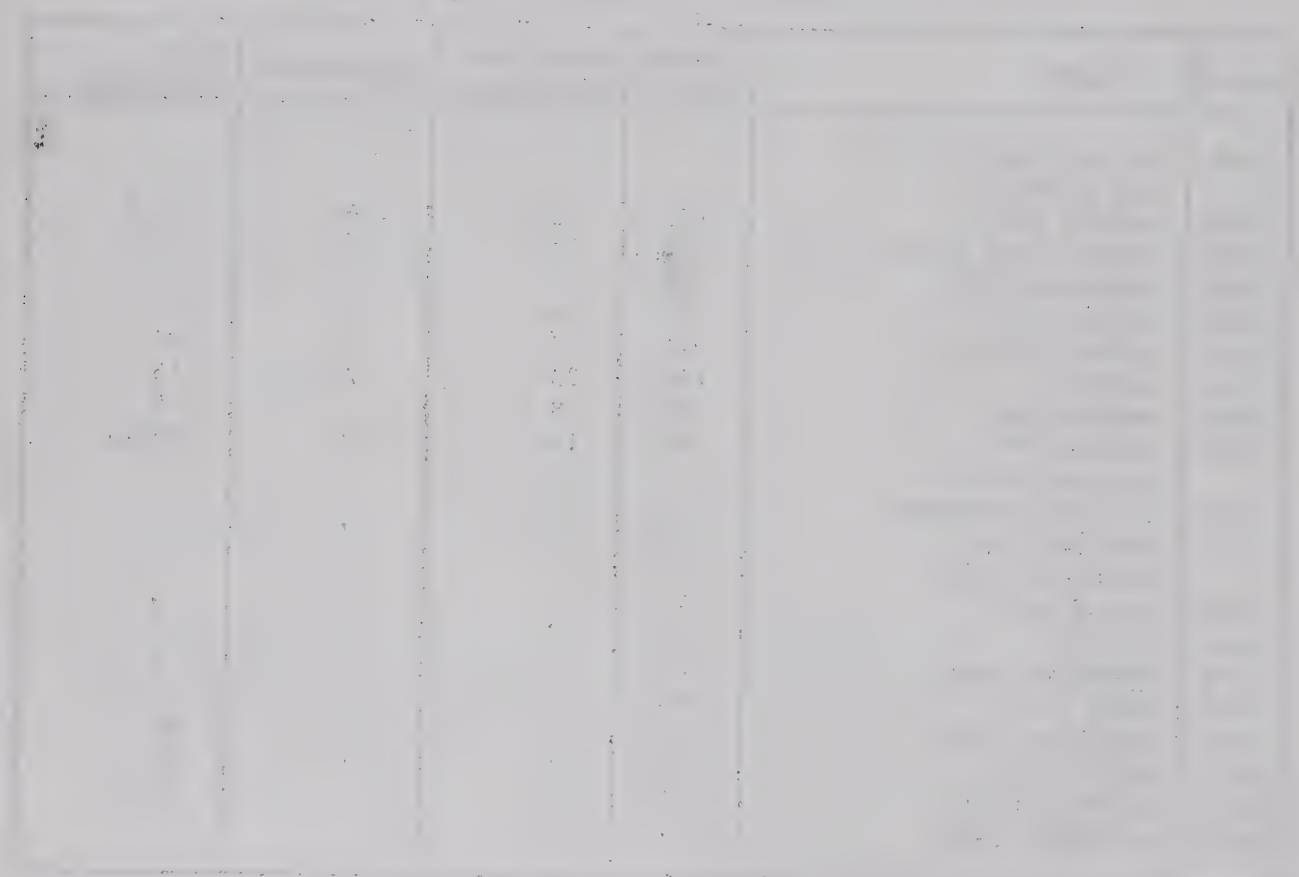
Nous avons déjà dit les réserves que l'on doit formuler à propos de ces preuves indirectes fondées sur des séries d'autopsies - sous-estimant le fait étudié - et l'étude comparée de populations différentes. Mais il est probable aussi que la fermeture tardive est sous-estimée dans les observations continues s'appuyant sur des preuves hémodynamiques. Aussi, de nombreux auteurs se proposent d'étendre la notion de fermeture à toutes les formes en voie de régression clinique, même incomplète (FRENCH (29), MUIR (61), HOFFMAN (42)).

FREQUENCE DE FERMETURE DES C.I.V.

ANNEE	AUTEUR	NOMBRE DE CIV	FERMETURES SPONTANEES	ATTENUATION	% DE FERMETURE
1958	KEITH,ROSE (42) (in Hoffman)		/	/	10
1960	SOULIE (77)	108	2	6	7,3
1960	EVANS, ROWE (28)	120	37	/	30
1961	AGUSTSSON (2)	80	7	7	17
1963	ARCILLA (3)	75	8	/	10
1964	BROOMFIELD (8)	424	/	/	25
1964	ASH (4)	160	25	/	15
1965	WALKER (86)	90	8		9
1965	HOFFMAN et RUDOLPH (41)	40	10	29	25(x)
1967	VAN DER HAUVAERT	50	/	/	25
1967	NOUAILLE et KACHANER (66)	500	/	/	11
1968	NADAS (64)	73	3	/	4
1969	LI (52)	/	/	/	22
1969	VARGHESE (83)	48	2		4
1970	MUDD (60)	285	9		3,1
1970	YOKOYAMA (87)	/	/	/	90
1971	KEITH (49)	925	/	/	21
1971	CAMBELL (14)	24	14		58
1971	MITCHELL (56)	109	37		35

(x) : 25 % c'est le taux de- fermeture complète.

TABLEAU 28



C) - NOS CONCLUSIONS

Il semble logique de cumuler les cas de fermeture complète et les cas de fermeture incomplète :

- le délai d'apparition de la fermeture complète (11 ans) est exactement le double du délai d'apparition du nouveau groupe pour les fermetures incomplètes (5 ans 1/2).

Il n'est pas exclu qu'un délai supplémentaire permette à ces dernières d'enrichir le nombre des fermetures anatomiques.

- contrairement à la notion classique, la fermeture se produit à tout âge ; dans cette série plus de la moitié surviennent après 11 ans. L'âge moyen de fermeture complète est 13 ans et demi.

Ainsi à l'opposé des complications de gravité vitale qui concernent les premières années de la vie, la fermeture est probablement sous-estimée dans une enquête dont le délai d'observation est un peu plus de 9 ans.

- enfin la persistance d'une séméiologie proche du Roger, si elle ne peut être dite "coeur normal", semble devoir ne comporter aucune menace ni gêne fonctionnelle pour l'avenir. Pour ces raisons, nous retiendrons le taux cumulé de fermeture de 33 %.

Il apparaît ainsi :

1° que la fermeture représente un mode évolutif fréquent

2° que l'âge de la fermeture peut être tardif :
- dans 35 % des cas il concerne la seconde enfance et l'âge scolaire
- dans 54 % des cas il survient chez l'adolescent ou chez l'adulte.
- plus encore le taux de fermeture précoce est le plus faible des trois (11,5 %) avec une nouvelle fois, cette réserve, que les enfants dans une grande proportion, n'ont pas été suivis durant la première enfance;

3° La fermeture concerne, certes, les petites C.I.V. (30 % des C.I.V. I) mais les C.I.V. larges peuvent également se fermer comme la preuve en a été donnée 2 fois par le cathé (I CIV IIb,

I C.I.V. IIa) ; 31 % des fermetures complètes proviennent de C.I.V. larges (IIa et IIb)

Et surtout, les larges C.I.V. (IIa, IIb, IV) ont une tendance à la fermeture fonctionnelle que l'on peut chiffrer :

à : - 30 % pour la C.I.V. IIa
- 20 % pour la C.I.V. IIb
- 10 % pour la C.I.V. IV

Ainsi, les C.I.V. à gros shunt et hypertension artérielle pulmonaire ont une tendance globale à la fermeture (complète et incomplète) que l'on peut chiffrer à 41 % pour le groupe IIa et 28 % pour le grou groupe IIb.

EN RESUME : - taux de fermeture complète 18 %

SUR 146 : - attenuation ou fermeture incomplète : 15 %

- taux cumulé global : 33 %

par groupe : I : 30 %
IIa : 40 %
IIb : 30 %
IV : 10 %

II - LA PROTECTION INFUNDIBULAIRE

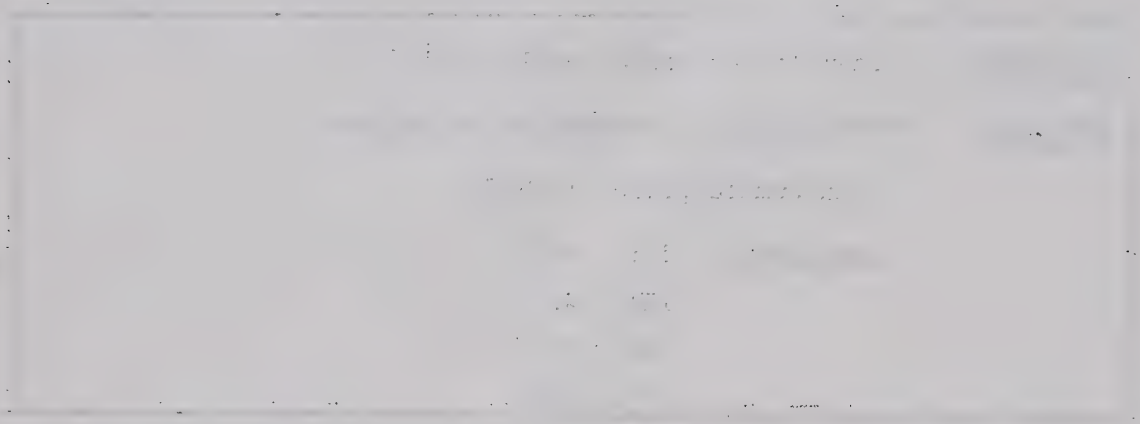
A) - NOS RESULTATS

Il s'agit d'une modalité déjà soulignée dans la littérature, mais elle prend dans cette série, une importance primordiale.

1) La protection infundibulaire n'apparraît que pour les C.I.V. comportant un shunt important : il s'agit des C.I.V. des groupes IIa et IIb :

elle concerne 22 cas : (sur 146 soit 15 %)

le délai minimum d'apparition de la protection infundibulaire est de 6 ans et 8 mois.



Ils se répartissent selon le groupe initial en :

17 C.I.V. IIa - passées IV en 6 ans et I0 mois
- soit 30 % des C.I.V. IIa dont I6 ont été cathétérisées au moins I fois.

5 C.I.V. IIb - passées au groupe IV en 6 ans et 4 mois
- soit 30 % des C.I.V. IIb, toutes cathétérisées au moins I fois. 3 ont été vérifiées par cathétérisme iteratif.

LUC.J. : IIb à 6 mois : shunt : 4 vol
pression : VD bas 80 mmHg
VD haut 59 mm Hg
cap : II
gradient : 21 mmHg

à 6 ans : shunt : 4 vol.
pression : VD bas : 90
VD haut : 38
AP : 40
cap. 7
gradient : 50

à 14 ans : shunt : 1 vol.
pression : VD bas : 90
VD haut : 24
AP : 24
gradient : 66

MER.A. 2 ans : shunt : 4 vol
PVD bas : 80
PVD haut : 78
AP : 78
Gradient = 0

4,5 ans : shunt : 2 vol.
VD bas : 102
VD haut et AP : 65
Gradient = 41

LEL.E. 12 mois : shunt : 4 vol
PVD bas : 85
AP : 65
CAP : 14
Gradient : 20

11 ans : shunt : 3 vol
PVD b. : 90
PVD ht.: 54
AP : 52
CAP : 9
Gradient : 38
Protection incomplète laissant persister un shunt et une élévation de la pression artérielle pulmonaire.

2) Tous les degrés de protection pulmonaire peuvent se voir, l'hypertrophie infundibulaire laissant d'abord persister un shunt important puis s'accentuant jusqu'à réduire voire inverser dans de rares cas le shunt gauche-droit.

Ainsi 3 C.I.V. du groupe initial IV ont accentué leur protection infundibulaire au second cathétérisme.

BOR.J.P. : 5 ans : shunt : 3 vol
VD b. : 90
VD h. : 79
AP : 46
Cap : 11
gradient : 44

9 ans : shunt : 2 vol
VD bas : 104
VD haut : 66
AP ; 29
cap : 8
gradient : 75 mm Hg

BOU.F. 2 ans : shunt : 3 vol
VD b : 84
VD ht. : 48
AP ; 37
cap : 12
gradient : 47

9 ans : shunt : 0
VD bas : 140
VD haut : 47
AP 50
cap : 9
gradient : 90

MAU. P. : 1 an : shunt : 4 vol
VD bas : 95
VD haut : 57
AP : 56
gradient : 39

10 ans : shunt : 2 vol
VD bas : 80
VD haut : 30
AP : 15
gradient : 65

Nous verrons que cette réaction infundibulaire peut dépasser la simple protection pour inverser le shunt et évoluer vers Fallot.

B) - DONNEES DE LA LITTERATURE

Décrite en 1957 par GASUL (32), la "protection infundibulo-pulmonaire" est de fréquence difficile à chiffrer pour deux raisons essentielles :

- certaines études introduisent des cas de tétralogie de Fallot sans tenir compte du facteur évolutif.
- les chiffres ou pourcentages cités appartiennent à des séries de gravité différentes dont on ignore pour la plupart la répartition par groupe.

Pour KAPLAN (47) elle concerne 5 % de toutes les C.I.V.

(78) SOULIE et coll. 1961 publient les résultats de cathétérismes itératifs dans 6 cas de C.I.V. à poumons protégés :

- 3 cas sont stables
- dans 2 cas : augmentation du gradient VD-AP
  . 23 mm à 52 mm Hg
  . 44 mm à 75 mm Hg
- 1 évolution vers le Fallot : avec chute de la pression artérielle pulmonaire à 15 mm Hg et désaturation artérielle périphérique à 89 %.

(49) KEITH 1971 étudiant 189 C.I.V. des groupes I, IIa, IIb avec gradient initial infundibulo-pulmonaire inférieur à 10 mm Hg retient au dernier cathétérisme, 8 cas comportant un gradient de pression variant de 15 à 8 mm de Hg.

- aucun ne concerne le groupe I
- 5 appartiennent au groupe IIa
- 3 au groupe IIb

(deux cas seulement ont évolué vers le "Fallot")

(49) TYRREL in KEITH en 1970 n'a constaté que 2 sténoses infundibulaires sur 22 cas suivis, ayant initialement un gradient inférieur à 20 mm de Hg. Il ajoute cependant que dans tous les cas le gradient de pression s'est accru.

(86) WALKER en 1965 rapporte 10 cas ayant évolué vers le groupe IV (sur 90 initialement cathétérisés). (Aucun Fallot n'a été observé).

EVOLUTION DES CIV VERS STENOSE INFUNDIBULAIRE ET TETRALOGIE DE FALLOT

ANNEE	AUTEUR	nb. de C.I.V.	protection INFUNDIBULAIRE		EVOLUTION VERS FALLOT	
			nb. cas	%	nb. cas	%
1957	GASUL (32)	10	3		1	
1960	DAMMAN (19)		1			
1961	LYNFIELD (54)	32	4			
1961	SOULIE (78)				1	
1962	HOWITT (43)	10	4			
1963	KAPLAN (47)			5-10		
1965	WALKER (86)	90	10	11	0	
1966	DELAMARE (21)	108	8	8		
1968	NADAS (64)					5
1970	MUDD (60)	47	2	4		
	gr. IIa					
	IIb					
1971	KEITH I	43	0			
	IIa	64	5	8	2	
	IIb	82	3	3,5		
		189				

TABLEAU 29

C) -TRANSFORMATION EN STENOSE INFUNDIBULAIRE PULMONAIRE ISOLEE

Nous n'avons pas constaté, ici, d'accentuation du gradient infundibulo-pulmonaire après fermeture d'une C.I.V. IV.

Il s'agit pourtant d'une possibilité évolutive réelle, comme l'ont démontrée P. VERNANT et Coll. (1963) (84) à propos de l'observation d'une

C.I.V. IV confirmée, à l'âge de 7 ans, par cathétérisme. L'hémodynamique et l'intervention, à 12 ans, ont prouvé la réalité de la fermeture, tandis que la sténose infundibulo-pulmonaire a continué de croître jusqu'à créer un gradient de 130 mm de Hg entre le V.D. bas et le tronc de l'A.P.

Cette modalité évolutive laisse supposer que certaines sténoses infundibulaires apparemment isolées, résultent en fait de la persistance ou de l'accentuation du barrage infundibulaire d'une C.I.V. IV après la fermeture du défaut septal.

D) NOS CONCLUSIONS

La protection infundibulaire nous est apparue avec une fréquence beaucoup plus importante qu'on ne l'estime habituellement.

Dans 15 % de toutes les C.I.V. et 30 % des C.I.V. larges à gros shunt (IIa et IIb) on peut espérer une protection infundibulaire.

III - AGGRAVATION

1°) - Apparition d'un shunt dte-gche (Fallot) par "hyperprotection infundibulopulmonaire

A - Nos résultats

Notre série comporte 3 cas dont la télérance fonctionnelle n'était pas sensiblement aggravée ; la cyanose n'était pas très intense.

- 1 cas provenant du groupe IIa :

AGR.A. : à 1 an, pas de malaise, gêne fonctionnelle modérée
(S.F.2) NFS : 6,3 millions de globules rouges.
A 5 ans : cyanose discrète,
Cathé : shunt G.D. = 0
Press. VD bas :90 mm Hg
VD haut : 16 mm Hg
A.P. : 16 mm Hg

- 2 cas venant du groupe IV :

GAD.E. (C.I.V. IV à 1 an)

à 3 ans : cyanose discrète au repos, pas de malaise.
classe fonctionnelle 2 . NFS: 6 millions de globules rouges .
+ 1 cas confirmé par cathé :
BOU.F. , cyanose surtout nette à l'effort, bonne tolérance fonctionnelle, pas de malaise -

2 ans : shunt 3 vol.
PVD bas : 84 mm Hg
Pression infundib. : 48 mm Hg
RAP : 48 mm Hg
Gradient : 47 mm Hg

9 ans : shunt : 0 vol.
PVD bas : 140 mm Hg
pression infud. : 47 mm Hg
PAP : 38 mm Hg
Gradient : 90 mm Hg

Le gradient est donc passé de 47 à 90 mm Hg au dernier cathé
La désaturation artérielle en oxygène était chiffrée à 89 %

B- DONNEES dc la LITTERATURE

Décrite par GASUL puis par SOULIE et coll. ,l'inversion du shunt ventriculaire par hyperprotection infundibulaire, avec l'apparition de la cyanose qu'elle comporte , est responsable d'un tableau proche de la tétralogie de FALLOT.

Elle n'est que rarement rapportée : KEITH en 1971 (49) a observé deux cas de C.I.V. à large shunt initial ayant évolué vers la protection infundibulaire puis vers le FALLOT. Seul NADAS (64) avance un taux de 5 % pour l'ensemble des larges C.I.V.

C- NOS CONCLUSIONS

La protection infundibulopulmonaire qui est à priori une heureuse circonstance peut parfois " dépasser son but " . Il s'agit alors d'un Fallot avec shunt droit-gauche et cyanose .

Cette éventualité est plus fréquente qu'on ne le souligne d'habitude : elle représente 2 % de l'ensemble des C.I.V. et 20 % des C.I.V. du groupe IV .

2° L'augmentation des pressions artérielles pulmonaires (tableau 30)

A)- NOS RESULTATS

- aucune aggravation n'a été constatée lorsqu'il n'existait pas de hypertension artérielle pulmonaire au 1er examen.
Ainsi, en est il du groupe I et du ; groupe IV

- aucune aggravation hémodynamique ne concerne les C.I.V. du groupe II a caractérisées par une hypertension artérielle pulmonaire ne dépassant pas les 2/3 de la pression systémique :
Ainsi aucune élévation des pressions artérielles pour les cas recathérisés et à fortiori aucune élévation des résistances artérielles pulmonaires (suspectées à l'examen clinique, ou vérifié lors du cathétérisme .)

-le seul cas d'aggravation hémodynamique appartient au groupe initial II b dont le passage au groupe III avec augmentation des résistances pulmonaires a été confirmé par un cathé p fait en 1958 (21 ans) .

GUE.J. : Shunt : I,6 vol.
PVD bas : 140
PVD Haut 140
PAP: 140
VG : 120
L'intervention décidée à tort a malheureusement entraîné le décès .

A l'intérieur d'un même groupe , l'étude hémodynamique n'a permis de relever aucune élévation notable de la pression artérielle pulmonaire tout au plus peut on noter parmi les cathétérismes itératifs un cas d"élévation de la pression pulmonaire appartenant au groupe II b , à la limite de la signification.

LER. M. Augmentation de la pression artérielle pulmonaire de 64 à 80 en 4 ans .

Nous ne retiendrons pas le cas CHA.F, dont l'élévation de pression AP (de 80 à 195 mm Hg, de 3 ans à 8 ans) n'était que transitoire .

En effet, à 14 ans, la pression de l'artère pulmonaire s'était abaissée à 47 mm.Hg , en même temps que diminuait

le shunt sans apparition de gradient significatif. Il s'agit donc là, en fait, d'un cas de fer eture fonctionnelle (après phase transitoire d'aggravatipn hêmodynamique).

B- DONNEES DE LA LITTERATURE

L'estimation est assez différente selon le mo e d'étude : sans avancer de chiffres , BLOOMFIELD (8.) pense qu'il s'agitd'une éventualité fréquente puisque l'âge moyen du syndrome d'Eisenmenger est de 22 ans , âge où les C.I.V. sont devenues rares .

NADAS (63) compare 2 séries de cathétérismes à deux âges différents portant sur deux groupes différents et constate que chez l'enfant il n'existe que 25 % d'augmentation des résistances pulmonaires contre 50 % chez 'l'adulte. Sans donner d'arguments évolutifs RITTER 1965 (70- estime à 10 % la fréquence du syndrome d'Eisenmenger .

A l'inverse , les chiffres sont plus faibles dans les observations continues :

MUDD 1964 (59) n'en trouve aucun sur 32 cas suivis :

Sur les 90 cas cathétérisés de WALKER (86) 8 seulement subissent une augmentation des résistances pulmonaires, I seul cas se transforme en Eisenmenger secondaire. (49) KEITH 1971 rapportant 200 cas cathétérisés une première fois entre 0 et I an, une seconde fois au minimum 7 ans plus tard en moyenne, et comportant 146 C.I.V. initialement avec gros shunt et hypertension artérielle pulmonaire , constate :

- 5 complexes d'Eisenmenger secondaire
- 20 cas d'augmentation des résistances pulmonaires (soit IO %),les cas répondant pour la plupart au groupe initial II b.

Enfin, (14) CAMPBELL 1971 publie 89 observations dont la durée moyenne d'observation est de 6 ans: il ne constate aucune aggravation dans le groupe I , une seule aggravation sur 22 cas du groupe II a .

Par contre, 19 .CI.V. II b (sur 43 de ce groupe) augmentent leurs pressions artérielles pulmonaires.

EVOLUTION DES C.I.V. VERS UNE AUGMENTATION DES RESISTANCES PULMONAIRES ET EVENTUELLEMENT SYNDROME D' EISENMENGER

ANNEE	AUTEURS	Nombre cas C.I.V.	Apparition ou augmentation des résistances pulmonaires.	Evolution vers EISENMENGER.	
				nbre.cas	%
1957	ADAMS in DELAMARE (21)	30	13		
1958	BROTMACHER (11)	13	1		
1959	DOWNING (23)	20	4		
1960	STANTON (79)	23	0		
1961	LUCAS (53)	33	4	2	6
1961	LYNFIELD (54)	32	3		
1963	AULD (5)	17	12		
1963	ARCILLA (3)	75	5		
1964	MUDD (59)	32	0		
1965	WALKER (86)	90	8	1	1
1965	RITTER				10
1965	KIDD (51)	/	14		
1966	ROSE (71)	214	/	/	6
1966	DELAMARE (21)	108	6		
1970	MUDD (60)	285	12		
1971	KEITH (49)	200		5	2,5
Durée de l'observation 7 ans	Gr . .	11 a	3		
	Gr	11 b	17		
1971 CAMPBELL (14)		1 24	0		
Durée de l'observation 6 ans		II a 22	1		
		II b 22	19		
	et	III 43			

TABLEAU 30

c/ NOS CONCLUSIONS

L'augmentation des pressions artérielles pulmonaires est rare. Elle ne concerne que les C.I.V. larges à gros shunt et pressions artérielles pulmonaires initialement élevées qu'elle n'aggrave que dans près de 10% des cas .

IV - STABILITE

A) - NOS RESULTATS

(figurée en grisée sur le tableau 23). Après l'âge de 2 ans il est classique de considérer qu'une période de stabilité s'installe pour quelques années.

Nous avons calculé, pour chaque groupe, le délai moyen d'observation qui permet de préciser cette notion de stabilité.

Groupe I :70 % sont stables (43 sur 61), les 30 % restant ayant évolué vers la fermeture complète.

Délai d'observation moyen : 8 ans et 2 mois

Groupe IIa :-17 sur 60, soit 28,5 % sont stables. 2 prouvés par cathé itératifs. tous confirmés par 1 cathé au cours de l'évolutinn.

Délai d'observation : 6 ans et 3 mois

Groupe IIb : 4 cas stables sur 14, soit 28,5 % dont 2 prouvés par cathé itératif (5 ans et 4 ans de délai)

Tous les 4 confirmés par 1 cathé au cours de l'évolution.

Groupe III : 1 cas stable

durée d'observation : 7 ans

Groupe IV : 5 cas sur 10 (50 %). Tous les 5 confirmés par cathétérisme 4 prouvés par cathé itératif.

Délai d'observation : 7 ans et 1 mois.

Dans 3 cas, le gradient s'est accru :

- BOU.F. : de 47 à 90 mm de Hg (en 7 ans)
- BOR.J.P. : de 44 à 66 (en 4 ans)
- MAU.P. : de 39 à 65 (en 7 ans)

Cependant que les pressions VD restaient stables et que les pressions artérielles pulmonaires diminuaient.

Dans 2 cas le gradient a diminué :

- ROB.B. : (en 6 ans) gradient VD-AP passe de 79 à 20
- HOU.C. : (en 1 an) : diminution minime du gradient avec nette réduction du shunt à l'étage ventriculaire, ce qui suggère une évolution vers la fermeture probable, (non comptée dans le nombre de fermetures fonctionnelles).

B) - DONNEES DE LA LITTERATURE

La stabilité est une constatation évolutive très souvent soulignée dans la littérature : rarement elle est envisagée selon le groupe hémodynamique initial ; en outre, le délai d'observation varie considérablement selon les études. Ce sont probablement deux explications à l'éventail des taux exprimés :

50 à 87 % de l'ensemble des C.I.V.

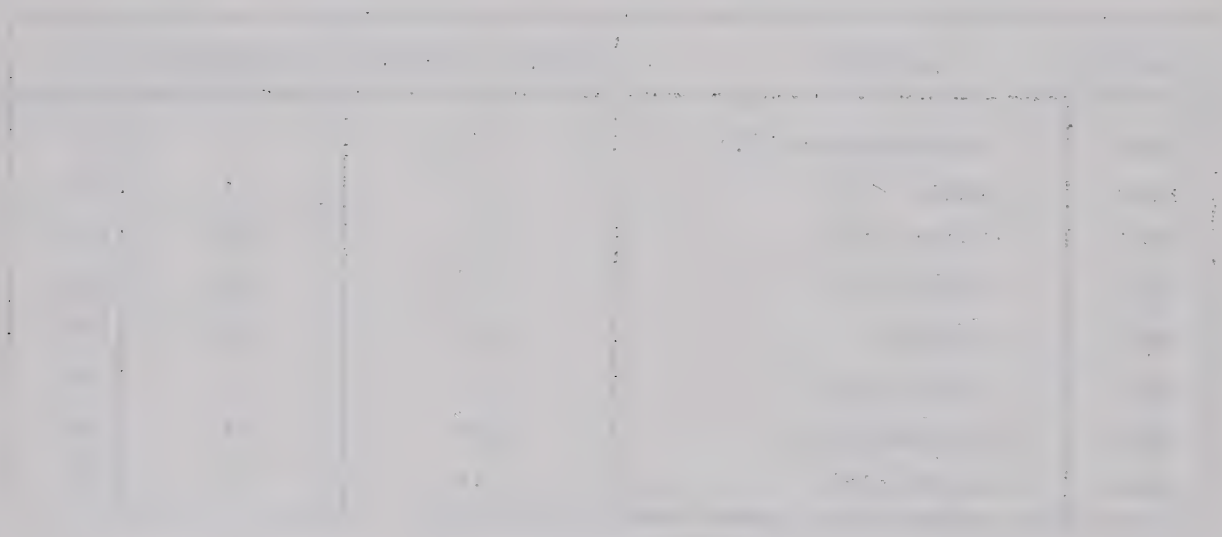
STABILITE DES C.I.V.

ANNEE	AUTEURS	NOMBRE DE CAS	CAS STABLES	%
1958	FYLER-RUDOLPH (31)	98	71	72
1960	BLOUNT (9)	/	/	50
1960	STANTON (79)	23	15	65
1963	ARCILLA (3)	75	44	58
1964	MUDD (59)	32	28	87
1965	RITTER (70)	/	/	50
1966	DELAMARE (21)	108	81	74
1966	CRAPET (18)	31	17	55

TABLEAU 31

C) NOS CONCLUSIONS

- pour les C.I.V. I, la stabilité est la première modalité évolutive, la seconde étant la fermeture.
- près de la moitié des cas du groupe IV sont stables. La diminution du gradient de pression est une éventualité possible liée à la fermeture de la C.I.V. . Elle suggère dans ces cas que la sténose infundibulaire était "fonctionnelle" liée au shunt gauche-droit.



- le 1/3 des C.I.V. IIa et IIb avec shunt important et hypertension artérielle pulmonaire est stable à distance.

EN R E S U M E (cf. diagramme 3)

En ce qui nous concerne :

Une C.I.V. du groupe I

se ferme dans 30 % des cas

reste stable dans 70 %

une C.I.V. du groupe IIa

est stable dans 30 % des cas

- se ferme (fermeture fonctionnelle ou anatomique) dans 40 %

protection infundibulaire : 30 %

une C.I.V. du groupe IIb

stable : dans 30 % des cas

fermeture (fonctionnelle ou anatomique) : 30 %

protection infundibulaire : près de 40 %

l'aggravation par augmentation des résistances artérielles pulmonaires survient dans moins de 10 % des cas.

une C.I.V. du groupe IV

stable dans 50 % des cas

tendance à la fermeture : 10 %

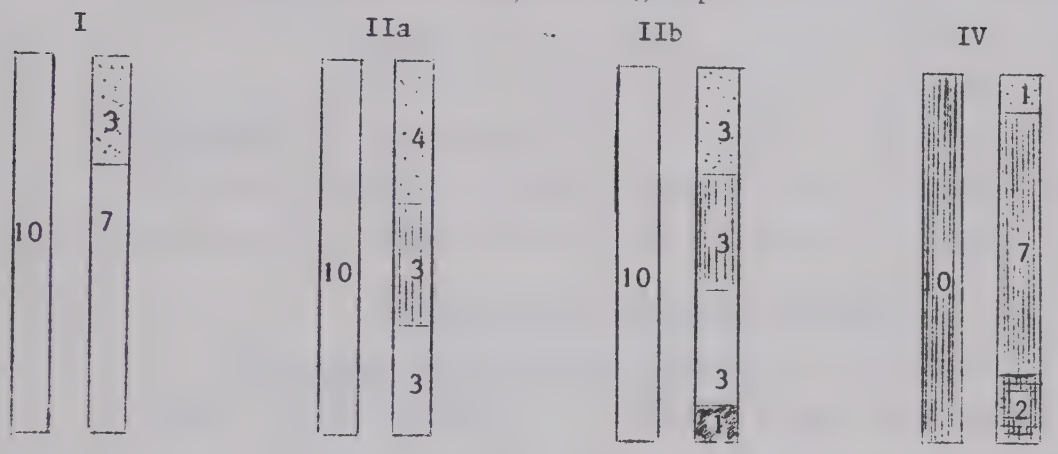
la tendance au Fallot n'est pas négligeable (20 %)

L'effectif insuffisant des C.I.V. III ne nous permet pas de conclure.

Diagramme n° 3

Evolution hémodynamique

selon le groupe



groupe inchangé (stabilité)

barrage infundibulaire

Fallot

augmentation des résistances pulmonaires

fermeture

colonne de gauche : état au 1er examen

colonne de droite : état au dernier examen

EVOLUTION SPONTANEE DES C.I.V.

CONCLUSION

Le but de ce travail est de préciser l'évolution spontanée des communications inter-ventriculaires dont la grande rareté à l'âge adulte contraste étrangement avec l'extrême fréquence chez le nourrisson.

I - CARACTERISTIQUES GENERALES DE CETTE ETUDE - SES LIMITES

L'enquête que nous avons pu mener à partir d'enfants porteurs de communication inter-ventriculaire, tous examinés à la consultation des Enfants-Malades entre 1949 et 1968, présente par rapport à d'autres enquêtes qui ont pu être faites sur le même sujet un certain nombre d'avantages, mais aussi de points faibles.

1° les avantages nous paraissent être :

a) - l'homogénéité des examens médicaux qui ont tous été conduits selon le même protocole par seulement quatre médecins habitués à travailler ensemble et qui se sont succédés dans le temps pour assurer cette consultation.

b) - l'importance relative de l'effectif qui comporte 275 cas, dont 181 ont pu être reéxaminés (soit par un nouvel examen, soit à la suite de renseignements communiqués par le malade ou son médecin) après un délai de plus de 2 ans. La représentativité de ces 181 cas a été vérifiée : les dossiers exclus ne diffèrent pas de ces derniers pour les caractères étudiés.

Signalons que ces 275 cas ne concernent que des communications inter-ventriculaires pures, isolées. Nous avons éliminé toutes celles qui étaient associées à une autre malformation cardiaque majeure, en dehors de la sténose infundibulaire.

c) - la durée d'observation relativement importante

Pour les 181 survivants retenus pour l'étude, le délai moyen d'observation est de 9 ans, avec un minimum exigé de 2 ans et un maximum de 21 ans.

d) - Enfin et surtout par rapport à beaucoup d'autres études, nous disposons d'un nombre assez élevé de cathétérismes : 72 enfants ont eu un cathétérisme, parmi lesquels 14 en ont eu au moins deux. D'autre part, l'excellente corrélation entre les conclusions cliniques et hémodynamiques a permis de classer en 5 groupes "hémodynamiques" la totalité de nos cas et d'étudier séparément l'évolution de chacun de ces groupes.

A cet égard notre population se compose de :

112 cas (41 %) de communications inter-ventriculaires I, autrement dit de maladie de Roger à petit shunt et pression normale.

103 cas (37 %) de communications inter-ventriculaires IIa, comportant un shunt modéré et des pressions artérielles pulmonaires comprises entre 30 et 70 % des pressions systémiques.

35 cas (13 %) de communications inter-ventriculaires IIb, C.I.V. larges à gros shunt avec des pressions artérielles élevées peu différentes de la pression systémique.

5 cas (2 %) de communications inter-ventriculaires III où des résistances artériolaires élevées expliquent l'hypertension artérielle pulmonaire et limitent le shunt.

20 cas (7 %) de communications inter-ventriculaires IV comportant une sténose infundibulaire qui diminue le shunt et "protège en quelque sorte les poumons.

2°) Les limites de ce travail sont les suivantes :

a) - le fait d'avoir exigé un recul supérieur à 2 ans, et aussi le recrutement particulier de cette consultation qui n'est pas situé à proximité immédiate d'une maternité, ne nous permet pas d'étudier la mortalité dans les deux premières années de la vie - lacune très importante. Le fait cependant que 60 % de nos cas aient été observés pour la première fois avant l'âge de 2 ans, et aussi les renseignements rétrospectifs que nous avons pu obtenir pour les autres cas, nous permettant d'étudier les complications grèvant une communication inter-ventriculaire au cours de ces 2 premières années de la vie et ayant survécu au moins 2 ans.

b) - le délai moyen d'observation de 9 ans est trop court pour répondre à toutes les questions qui se posent. Il faudra dans quelques années une suite à ce travail.

Ainsi donc cette étude n'est pas en mesure de donner un aperçu complet de ce qu'il est de mode d'appeler "l'histoire naturelle" des communications inter-ventriculaires.

Il peut seulement contribuer à préciser nos connaissances sur :

1° - le pronostic des communications inter-ventriculaires après l'âge de 2 ans et pour une durée moyenne de 9 ans

2° - les complications menaçant ces enfants dans les deux premières années de la vie.

II - COMPORTEMENT ET COMPLICATIONS DES C.I.V. AVANT 2 ANS

A - le tolérance fonctionnelle paraît liée au degré d'hypertension pulmonaire ainsi qu'à l'importance du shunt gauche-droit.

- les C.I.V. du groupe Roger sont presque toutes asymptômatiques
- les C.I.V. du groupe IIa sont mal tolérées dans 1/3 des cas.
- les C.I.V. du groupe IIb, le sont dans 2/3 des cas.
- les C.I.V. du groupe III ont une tolérance médiocre 2 fois sur 3.
- les C.I.V. du groupe IV sont bien tolérées dans 4/5 des cas.

B - la trophicité est liée à l'importance du shunt : un retard staturo-pondéral majeur existe dans plus de la moitié des communications inter-ventriculaires des groupes IIa et IIb (poids inférieur à - 2 D.S.

C - les complications sont dominées par l'insuffisance cardiaque et les infections broncho-pulmonaires survenant presque toujours dans la première année, elles compliquent presque exclusivement les communications inter-ventriculaires à gros shunt (1/3 du IIa, 2/3 du IIb).

D - mortalité . Nous ne pouvons pas,nous l'avons dit, donner de précisions chiffrées pour cet âge de la vie.

Notons seulement que 3 de nos 4 décès sont survenus avant 2 ans (en fait avant 1 an). Il s'agissait de :

- 2 C.I.V. IIb : 1 décès par insuffisance cardiaque à 2 mois
  1 décès par broncho-pneumopathie à 7 mois
- 1 C.I.V. III : décès par abcès au cerveau à 11 mois.

III - DEVENIR DES C.I.V. PASSE L'AGE DE 2 ANS

A - LA TOLERANCE FONCTIONNELLE

reste excellente ou s'améliore dans la majorité des cas, ainsi :

Groupe I : la tolérance reste ce qu'elle était, excellente.

Groupe IIa: " devient bonne 4 fois sur 5

Groupe IIb : " " " 1 fois sur 2

Groupe IV : " s'améliore 2 fois sur 3.

(l'effectif insuffisant des C.I.V. du groupe III ne permet pas de conclure pour ce groupe).

B - LA TROPHICITE

Le retard staturo-pondéral, apanage des groupes II, se corrige 2 fois sur 3.

C - LES COMPLICATIONS

Sur notre lot de 181 malades, nous n'avons observé :

- que 3 cas de défaillance cardiaque à 3 ans, 4 et 5 ans
- qu'un cas d'endocardite d'Osler, qui a guéri
- qu'un cas d'insuffisance aortique par capotage de valve apparue à 5 ans et bien toléré, avec un recul qui n'est que d'un an.
- un cas de bloc auriculo-ventriculaire complet congénital asymptomatique à 6 ans
- 3 cas de rhumatisme articulaire aigu, affection dont l'incidence nous est apparue plus élevée que dans la population normale.

D - MORTALITE

Nous n'avons à déplorer sur ce groupe qu'un seul décès spontané, survenu à 3 ans du fait d'une encéphalite aigue, vraisemblablement sans rapport avec la cardiopathie (C.I.V. IIa).

E - EVOLUTION "HEMODYNAMIQUE"

Cette partie, la plus originale de notre étude, est basée sur 72 cathétérismes (dont 14 itératifs) et sur l'extrapolation clinique que nous ont permis les examens hémodynamiques (faits dans ces cas et dans beaucoup d'autres).

Si l'on inclut dans cette définition (comme Arcilla, French, Muir, Nadas) non seulement les cas de fermeture complète mais aussi toute amélioration qui ne fait pas intervenir le mécanisme de protection infundibulaire , cette modalité évolutive des communications inter-ventriculaires paraît la plus fréquente : elle concerne 33 % de toutes les communications inter-ventriculaires :

- 26 cas (18%) de fermeture complète dont 7 prouvées par cathétérisme.
- 23 cas (15%) de fermeture "incomplète" dont 2 prouvées par cathétérisme.

Remarquons que cette proportion de fermeture spontanée qui peut paraître énorme est peut-être encore très inférieure à la réalité .En effet:

. notre travail, nous nous en sommes expliqués, méconnaît tous les cas de fermeture qui ont pu survenir dans la période néo-natale, et au cours de la première enfance (âge moyen au 1er examen pour notre groupe de malade : 31 mois).

. à l'inverse le délai moyen d'observation de 9 ans nous laisse probablement ignorer les fermetures tardives :

- l'âge moyen de la constatation de la fermeture - tous cas est de 13 ans et demi.

- le délai moyen ayant permis de calculer le pourcentage de fermeture "incomplète" est de 5 ans et demi, alors que le délai d'apparition de fermeture "complète" est exactement du double : 11 ans. Ceci laisse penser que les premières ne sont probablement qu'une étape vers la seconde, et fournit une justification à la définition que nous avons donnée de la "fermeture".

Remarquons encore :

. Que cette fermeture n'est pas l'apanage des petites C.I.V. du groupe I (30 % de fermeture), mais se voit aussi dans les autres groupes 40 % du IIa, 30 % du IIb, 10 % du IV.

. Que cette fermeture n'est pas aussi précoce qu'on le croit généralement : plus de la moitié des fermetures ont été observées après l'âge de 10 ans.

2) LA PROTECTION INFUNDIBULAIRE

est presque aussi fréquente que la fermeture : elle survient dans 30 % des cas des C.I.V. II (aussi bien IIa que IIb) - avec un délai de 6 ans et demi.

Cette éventualité peut-être considérée comme favorable, encore que dans 1/5 des cas de C.I.V. IV, cette protection dépasse son but et aboutisse à une inversion du shunt, autrement dit à une "tétralogie de Fallot", dont il convient de noter qu'elle se présente comme un Fallot de forme modérée.

3) L'AUGMENTATION DES RESISTANCES PULMONAIRES

(évolution vers l'Eisenmenger) n'a été retrouvée que dans un cas qui concerne un malade décédé en 1958 à la suite d'une intervention dont l'indication n'aurait certainement pas été portée quelques années plus tard.

RESUME

Cette étude, dont les résultats sont en accord avec beaucoup d'autres, permet de considérer avec optimisme l'avenir d'un enfant porteur d'une communication inter-ventriculaire quelqu'en soit le type, qui a dépassé l'âge de 2 ans :

- extrême fréquence (un tiers des cas) avec laquelle, même passé l'âge de 10 ans, on peut espérer la fermeture complète ou partielle de cette communication anormale.
- fréquence, presque aussi grande et moins connue, de l'apparition d'une sténose infundibulaire qui va protéger le poumon, mais dans quelques cas, inverser le shunt.
- extrême rareté de la mortalité, des complications et de l'évolution vers l'artériolite pulmonaire.

Ces données sont de nature à nuancer les indications opératoires chez les enfants de plus de 2 ans ou les adolescents porteurs d'une communication inter-ventriculaire. Elles laissent penser que si les C.I.V. sont aussi rarement rencontrées chez l'adulte, c'est que beaucoup se sont fermées spontanément et qu'un certain nombre ce sont transformées, notamment en Fallot.

BIBLIOGRAPHIE

1 - ABBOTT, M.E., atlas of congenital heart disease, Am. Heart Ass. New-York 1936

2 - AGUSTSONN M.H., GASUL B.M., ARCILLA R.A., BICOFF J.P., MONCADA R., spontaneous closure of ventricular septal defects in 8 children, demonstrated by serial cardiac catheterization and angiocardiography. Circulation 24, 874-875, 1961

3 - ARCILLA R.A., AGUSTSSON M.H., BICOFF J.P., LYNFIELD J.; WEINBERG M.J.R FELL E.H., GASUL B.M., further observations on the natural hsitory of isolated ventricular septal defects in infancy and Childhood ; serial cardiac catheterization studies in 75 patients.Circulation 28 : 560-571, 1963

4 - ASH. R.
natural history of ventricular sptal defects in chilhood lesions with predominant arteriovenous shunts, J. Pediat. 64 : 45, 1964

5 - AULD P.A.M., JOHNSON A.L., GOBBINS J.E., Mc GREGOR M.,
changes in pulmonary vascular resistance in infants and children with left to right intracardiac shunts, circulation 27, 257-260, 1963

6 - AZEVEDO A., TOLEDO A., ZANIOLO W., DOHMANN H. and ROUBACH R.
ventricular septal defect an example of its relative diminution
Acta cardiol. 13, 513,1958

7 - BECKER W.
Fermeture d'un défaut de la cloison ventriculaire par endocardite
Deutsche med. Wschr 26 juin 1964, 89 n° 26 : 1270-1273

8 - BLOOMFIELD D.K.
natural history of ventricular septal defect in patients surviving infancy, Circulation 29, 914, 1964

9 - BLOUNT S.G., WOODWARK M.
considerations involved in the selection for surgery of patients with ventricular septal defect, Am. J. Cardiol. V2 : 223, 1960

10 - BLUMENTHAL S., GRIFFITHS S.P., MORGAN B.C.,
bacterial endocardites in children with heart diseases
Pediatrics 26 : 993, 1960

11 - BROTMACHER L., CAMPBELL M.
The natural history of ventricular septal defect
British Heart J. 20 : 97-116, 1958

12 - CALGREN L.E.,
incidence of congenital heart disease in children born in Gothenburg 1941-1950 . British Heart Journal 21 : 40,1959

13 - CALVO G., FIDELLE J., GAUTIER M.,
les blocs auriculoventriculaires congénitaux,
Med. Infantile n°10 : 749-759

14 - CAMPBELL M.
Natural history of ventricular septal defect,
British Heart Journal, 1971, 33, 246-257

15 - CORONE P. VERNANT P., BALEDENT P.,
Classification et diagnostic des communications interventriculaires coeur et Médecine Interne I : 41-48, 1962

16 - CORONE P., VERNANT P.
Evolution spontanée des communications interventriculaires avec forte hypertension pulmonaire. Arch.Mal. Coeur Vssx,57 : 1326-1332, 1964

17 - CORONE P., VERNANT P., EMERIT I.
Les déformations thoraciques des cardiopathies congénitales et plus particulièrement des C.I.V. ARCH. Mal. Coeur, 56, 267-1963

18 - CRAPET, J.R.
Le cathétérisme itératif des C.I.V. non opérées (à propos de 31 observations) Thèse, Paris 1966

19 - DAMMAN J.F., THOMPSON W.M., SOSA O., CHRISTLIEB I.
Anatomy physiology and natural history of simple ventricular septal defect, Am. J. of Cardiology 5 : 135-166, 1960

20 - DAVIES K.
Chest diformity in congenital heart disease,
British J. Dis. Chest 53, 151, 1959

21 - DELAMARE J.
Contribution à l'étude de l'évolution spontanée des C.I.V.,
thèse, paris 1966 n° 471, 99p.

22 - DISENHOUSE and KEITH, in KEITH 1967

23 - DOWNING D.F.
Recatheterization of the right heart in ventricular septal defect
Am. Heart J. 57 : 669-673, 1959

24 - DUSHANE J.W. and WEIDMAN W.H.
Five congenital cardiac defects : study of the profile and natural history, Circulation 31 (suppl. III) : III-I, 1965

25 - EDELSTEIN J. and Charm B.L.
Ventricular septal aneurysms. Circulation 32, 981, 1965

26 - EDGETT J.M., NELSON W.P., HALL R.J.
spontaneous closure of a ventricular septal defect after banding of the pulmonary artery. Am.Heart J.79 : 548, 1970

27 - EDWARDS J.E., DRY I.J., PARKER R.L., BURCHELL H.B., WOOD E.H., BULBANIAN A.H., An atlas of congenital anomalies of the heart and great vessels, Springfield Illinois, Thomas 1953, p.67

28 - EVANS J.R., ROWE R.D., KEITH J.D.
spontaneous closure of ventricular septal defects,
circulation 22 : 1044-54, 1960

29 - FRENCH H.
The possibility of a loud congenital heart murmur disappearing when a child grows up. Guy's Hospital Gazette, 32 : 87, 1918

30 - FRIEDBERG C.K.
Diseases of the heart, Saunders, 2ème édition, 1956, p.746

31 - FYLER D.C., RUDOLPH A.M., WITTENBORG M.H., NADAS A.S.;
ventricular septal defects in infants and children. A correlation of clinical, physiologic and autopsy data, circulation 18 :
833-851, 1958

32 - GASUL B.M., DILLON R.F., URLA V., HAIT G.
ventricular septal defects. Their natural transformation into those with infundibular stenosis or into the cyanotic or non cyanotic type of tetralogy of Fallot ,
Jama 164 : 847-853, 1957
et : Am. J. Diseases of children 94 : 424-427, 1957

33 - GELFMAN R., LEVINE S.A.
The incidence of acute and subacute bacterial endocarditis in congenital heart disease,
Am. J.M. sc. 204 : 324, 1942

34 - GRIFFITHS S.P. et Coll.
ventricular septal defects. Survival in adult life.
Am. J. Med. 37, 23, 1964

35 - GUERIN F., VERNANT P., CORONE P., LAINEE R., GAUDEAU S.
indications et resultats de la chirurgie des C.I.V. à propos de 102 cas. Malattie Cardiovascolari 6 : 607-620, 1966

36 - HALLORAN K.H., TALNER N.S., BROWNE M.J.
a study of V.S.D. associated with aortic insufficiency
Am. Heart J. 69 : 320-326, 1965

37 - HARNED H.S. and PETERS R.M.
spontaneous closure of V.S.D. : 2 cases reported
circulation 22 : 760-761, 1960

38 - HAY J.D.
population and clinic studies of congenital heart diseases in Liverpool, Brit. Med. J. 2 : 661 ,1966

39 - HOFFMAN J.I.E., RUDOLPH A.M ..ADAS A.S. GROSS R.E.
pulmonic stenosis, ventricular septal defect and right ventricular pressure above systemic level. Circulation 22 : 405-411, 1960

40 - HOFFMAN J.I.E., RUDOLPH A.M.
Natural history of ventricular septal defect in infancy
circulation 28 : 737-738, 1963

41 - HOFFMAN J.I.E., RUDOLPH A.M.
The natural history of a ventricular septal defect in infancy
Am. J. of Card. 16 : 634-653, 1965

42 - HOFFMAN J.I E.,
Natural history of congenital heart diseases,
circulation, Jan. 1968, 37, n°1

43 - HOWITT G., WADE E.G.
repeated catheterizations in V.S.D. and pulmonary hypertension
Brit. Heart J.24 : 649-656, 1962

44 - JAIN A.C. and ROSENTHAL R.
Aneurysm of the membranous V.S.
Brit. Heart J. 29 : 60,1967

45 - JOLY F in SOULIE, cardiopathies congénitales,
Expansion sc. frcse 1956 p.210-212

46 - KACHANER J.
Les C.I.V. de l'enfant, Thèse Paris 1966

47 - KAPLAN S, DAOUD G.I., BENZING G. III, DEVINE F.J., GLASS J.H., Mc GUIRE J., natural history of V.S.D.
Am. J. Disease children, 105, 581-587, 1963

48 - KEITH J.D., ROWE R.D., VLAD P.
Heart disease in infancy and childhood, New-York, Mac-Millan co.1967

49 - KEITH J.D., ROSE W., COLLINS G., KIDD L.
V.S.D. incidence morbidity and mortality in various âge groups
Brit .Heart J. 1971, 33, suppl. 81-87

50 - KERREBIJN K.F.
Incidence in infants and mortality from congenital malformations of the circulatory system, Acta Paediat. Scand. 55, 316, 1966

51 - KIDD L., ROSE V., COLLINS G., KEITH, J.
V.S.D. in infancy, a hemodynamic studie Am.Heart J., 69, 410, 1965

52 - LI and KEITH J.D.
Fermeture du défaut de la C.I.V. am. Heart J., sept.70, 80 n°3,432-33

53 - LUCAS R.V.,ADAMS P., ANDERSON R.C., MEYNE N.G., LILLEHEI C.W., VARCO R.L. The natural history of isolated V.S.D. serial physiologic studie. Circulation 24, 1372-1387, 1961

54 - LYNFIELD J., GASUL B.M., ARCILLA B., LUAN L.L
The natural history of V.S.D. in infancy and childhood based on serial cardiac catheterizations studies, Am. J. of Med. 30, 357-371, 1961

55 - MILLER R.H., SCHIEBLER G.L., GRUMBAR P., KROVETZ L.J., relations de l'hémodynamique avec la taille et le poids en percentiles chez l'enfant atteint de C.I.V.
Am. Heart J. oct. 1969, 78 n°4, 523-529

56 - MITCHELL S.C., BERENDES H.W., CLARK W.M.Jr.
normal closure of the VSD. Am. Heart J. 73 : 334,.967

57 - MITCHELL S.C., KORONES, BERENDES H.W.
congenital heart diseases in 56.109 birds, incidence and natural history, Circulation, vol. 43, mars 1971 n°3 p.323

58 - MOREAU Ph., GERBAUX A., LENEGRE J.
L'étiologie des blocs auriculo-ventriculaires
Arch. Mal. Coeur Vssx, 56, 609, 1963

59 - MUDD J.G., AYKENT Y., FACAN L., SHIELDS J.B.,
untreated low pressure ventricular septal defects. Repeared cardiac catheterizations, Arc. of Surgery, 89, 126-130; 1964

60 - MUDD J.G., WILLIAM, FAGAN L.
Natural and postoperative history of 475 patients with proved isola ted VSD - A.J.C. 26,1970

61 - MUIR D.C.
Discussion on the course and management of congenital heart disease Pro Ray Soc. Med. 30 :698,1937

62 - MUSTACCHI P. and MILLER M.J.
Congenital malformations of the heart and great vessels : previence incidence and life expectancy in San Francisco. JAMA 183, 214, 1963

63 - NADAS A.S., SCOTT C.P., HAUCK A.J., RUDOLPH A.M.
spontaneous functional closing of VSD
New England 1961, Med. 264-309

64 - NADAS A.S., FYLER D.C.
Défaut de la cloison ventriculaire, revue des opinions courantes Arch. Disease Child juin 1968 43 n°229

65 - NOUAILLE J., THIBERT M., GAUTIER M., LUCET P.,
C.I.V. mal tolérées du nourrisson, étude clinique et hémodynamique à propos de 64 observations, Arch. Mal. du Coeur 58, 74-99, 1965

66 - NOUAILLE J., GAUTIER M., LUCET P., MERCIER J.N., KACHANER J.
les CIV du nourrisson et de l'enfant, à propos de 500 observations Arch. Mal Coeur 1967, 60, II38-II88

67 - OBER W.B., et MOORE T.E.
congenital cardiac malformations in the neo-natal period
New-Eng. J. Med. 253,271,1955

68 - QUANG, NGIEM, HARRIS, TYSON
fermeture spontanée d'un défaut de la cloison ventriculaire après ligature de l'artère pulmonaire.
J. of Ped., Oct. 1969, 75,N°°4, 694-697

69 - RICHARDS M.R., MERRITT K.K., SAMUELS M.H., LANGMANN A.G.,
Congenital malformations of the cardiovascular system in a series of 6053 infants.
Pediatrics 15 : 12, 1955

70 - RITTER D.G., FELDT R.H., WELDMAN W.H., DUSHANE J.W.,
ventricular septal defect,
suppl. 3 Circulation vol. .31-32, 42-52, déc. 1965

71 - ROSE V., COLLINS G., KIDD L. and KEITH J.
corrélation clinico-hémodynamique dans les malformations de la cloison ventriculaire chez l'enfant,
J. of Ped. sept. 1966, 69, n°3, 359-363

72 - ROWE R., et MEHRIZI A.
Cardiopathies congénitales du nouveau-né, Masson 1970

73 - SELZER A.
defect of ventricular septum, 12 cases and review of the litterature, Arch. Int. Med. 84, 798, 1949

74 - SHAH P., SINGH W.S.A., ROSE V., COLLINS G., KEITH J.D.
incidence of bacterial endocarditis in VSD,
circulation , 1966, 34, 127-131

75 - SIMMONS R.L., MOLLER J.H., EDWARDS J.E; anatomic evidence for spontaneous closure of VSD Circulation, 34, 38-45, 1966

76 - SOULIE P.
Cardiopathies congénitales. Exp. sc. frcse 1956

77 - SOULIE P. CORONE P. BOUCHARD F. CORNU C.
Fermeture spontanée d'une C.I.V. . étude hémodynamique
Arch. Mal. Coeur, 53, 802-808, 1960

78 - SOULIE P., VERNANT P., CORONE P., OURBAK P., BOUCHARD P.
C.I.V. à poumons protégés,
Arch. Mal. Coeur 1961, 54, (3) 300-313

79 - STANTON R.E, FYLER D.C.
Natural history of pulmonary hypertension in children with VSD assessed by serial right heart catheterizations, Circulation, 22, 818, 1960

80 - STARD J., TYNAN M., ABERDEEN E.
spontaneous closure of VSD following banding,
Am. Heart J. 79, 548, 1970

81 - SYAMASUNDAR Rao
spontaneous closure of VSD
circulation, 22, 818, 1971

82 - VAN DER HAUVAERT L.
Phonocardiography as an aid in the assessment of the natural history of VSD. Boerhaave Course, Leiden 1967

83 - VARGHESE P.J., IZUKAWA T., CELERMAJFR J., SIMON A., ROWE R.D., a method of spontaneous closure of small ventricular septal defects. A.J. of Cardiology,oct. 1969 24 n°4 531-36

84 - VERNANT P., CORONE P., GUERIN F., FONTAINE
Fermeture spontanée d'une C.I.V., une nouvelle observation
Arch. Mal.Coeur, aout 1963, 56 ,n°8; 833, 842

85 - VERNANT P.
Etude statistique des corrélations hémodynamiques dans les C.I.V.
Revue frcse d'étude clinique et biologique, avril 1967,12 n°4 381-390

86 - WALKER W.J., GONZALES E., HALL R.J., CZARNECKI S.T.W., FRANKLIN R.B. DAS S.K. CHEITLIN, M.D.
VSD Analysis of 415 catheterized cases, 90 with serial hemodynamic studies. Circulation 31, 54-65, 1965

87 - YOKOYAMA M., TAKAO A., SAKAKIBARA S.
natural history and surgical indications of ventricular septal defect, Am. Heart Journal, 80, n°5, 597-605 nov. 1970

88 - ZACHARIOUDAKIS S.C., TERPLAN K., LAMBERT E.C.
VSD in the infant age group , circulation, 16 : 374-383, 1957

89 - YATER W., LYON J.A., Mc NABB P.E.
Congenital heart block : review and report of second case of complete heart block studied by serial sections through conduction system.
JAMA, 1933, 100, 1831.

Vu, le Président de Thèse

M. le Professeur BINET

Vu, le Doyen de la Faculté

PARIS-SUD

M. le Professeur MONSAINGEON

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET